FACULTE DE MEDECINE
CRETEIL
UNIVERSITE PARIS XII

ANNEE 1973

THESE

N° 29

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Catherine GRUNKE
Née le 23 juillet 1944 à St Pol de Léon (Finistère)
Interne des Hôpitaux de PARIS

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE. . . . . .

SARCOMES EMBRYONNAIRES VESICAUX ET PROSTATIQUES DE L'ENFANT

A propos de 19 observations

Président : M. AUVERT, Professeur

EDITIONS MEDICALES ET UNIVERSITAIRES
40, rue Pascal - PARIS XIIIe

FACULTE DE MEDECINE
CRETEIL
UNIVERSITE PARIS XII

ANNEE
1973

THESE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Catherine GRUNKE
Née le 23 juillet 1944 à St Pol de Léon (Finistère)
Interne des Hôpitaux de PARIS

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE. . . . . .

SARCOMES EMBRYONNAIRES VESICAUX ET PROSTATIQUES DE L'ENFANT

A propos de 19 observations

Président : M. AUVERT, Professeur

EDITIONS MEDICALES EM ET UNIVERSITAIRES
40, rue Pascal - PARIS XIIIe

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A ma mère

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41544721_0001

A Monsieur le Professeur AUVERT

Qui m'a fait l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

Au Docteur O. SCHWEISGUTH

Qui a bien voulu me confier le sujet de cette thèse et qui m'a guidée avec efficacité et patience tout au long de son élaboration.

Qu'elle trouve ici le témoignage de ma gratitude.

Au Docteur F. FLAMANT

Qui m'a aidée et conseillée dans ce travail

Au Docteur Gérard MARCHANT

Qui m'a beaucoup appris sur l'histologie des sarcomes embryonnaires.

A mes maître d'externat :

Messieurs les Professeurs	BOURGUIGNON
	BROCARD
	COUINAUD
	PERRAULT
	CAILLE
	SEBAOUN
	MALLET
	LESTRADET

A mes maîtres d'internat :

Monsieur le Docteur	LEWI
Monsieur les Professeurs	HAZARD
	LEPERCQ
	LEFEBVRE
Madame le Docteur	SCHWEISGUTH
Messieurs les Docteurs	LAJOUANINE
	SAUVEGRAIN
	DOYON

P L A N

I - INTRODUCTION

II - MATERIEL D'ETUDE
- A) Recrutement
- B) Fréquence
- C) Age
- D) Sexe
- E) Antécédents

III - CLINIQUE

A) Signes fonctionnels :

1 - troubles mictionnels
2 - infection urinaire
3 - hématurie
4 - troubles de compression
5 - douleurs

B) Signes physiques :

1 - masse palpable suspubienne ou au TR, bourgeon vulvaire
2 - globe vésical.

(Photos vessie et UIV)

IV - EXAMENS COMPLEMENTAIRES ET RADIOLOGIQUES

1 - Urographie intraveineuse
2 - Cystographie rétrograde
3 - Cystoscopie
4 - Lavement baryté, artériographie, lymphographie, radiographies du squelette.
5 - Radiographie du thorax.

Examens biologiques : NFS, culot urinaire, urée sanguine.

V- ANATOMIE PATHOLOGIQUE

A) Aspect macroscopique, point de départ de la tumeur.
B) différents types histologiques.
C) stades : classification rétrospective, en fonction de l'exérèse et de l'histologie.

VI- TRAITEMENT ET EVOLUTION

A) Résultats du traitement et évolution des malades des deux premières séries.
B) Résultats du traitement des malades de la troisième série.
C) Etude des différents éléments du traitement des malades de la troisième série:

1 - chirurgie : type d'exérèse, dérivation des urines, suites post-opératoires.
2 - radiothérapie : appareils, champs, doses, étalement.
3 - chimiothérapie = médicaments, doses.

D) Evolution des malades de la troisième série :

1 - complications digestives.
2 - complications urinaires.
3 - problèmes endocriniens et génitaux.

(photo - UIV avec opacification du sigmoïde, obs 16)

VII- DISCUSSION

A) Chirurgie
B) Radiothérapie
C) Chimiothérapie
D) Prévention des complications.

VIII- Résumé des 19 observations.

IX- CONCLUSIONS.

I - INTRODUCTION

Les sarcomes embryonnaires sont fréquents chez l'enfant, 250 cas ont été vus à l'Institut Gustave Roussy entre 1955 et 1972, avec actuellement 40 nouveaux cas par an.

Ce sont des tumeurs d'origine mésenchymateuse, ce qui explique l'extrême variabilité de leur siège, les plus fréquents sont :

sphère O.R.L.	: 53	27 %
" " uro-génitale	: 32	16 %
membres	: 18	10 %
orbite	: 18	10 %
thorax	: 13	

autres, dont paratesticulaires : 30

Pourcentages sur 195 malades (1950 à 1971).

Les sarcomes embryonnaires de la vessie et de la prostate représentent 50 % des sarcomes embryonnaires du sinus* uro-génital ; par leur siège, ils posent des problèmes thérapeutiques particuliers, imposant une chirurgie large et mutilante avec dérivation des urines.

Nous avons essayé dans une série de 19 observations, recueillies dans le même centre de faire une étude critique du traitement, pour envisager les possibilités thérapeutiques actuelles.

* On appelle sarcomes du sinus uro-génital, les sarcomes des voies urinaires inférieures et de la sphère génitale.

II - MATERIEL D'ETUDE

Les 19 observations rapportées, ont été recueillies à l'Institut Gustave Roussy dans le service du Docteur Odile SCHWEISGUTH entre 1955 et février 1972.

A - Recrutement

- 16 enfants déjà opérés dans les hôpitaux d'origine (dont 2 d'une récidive locale après une première exerèse).
- 3 enfants adressés d'emblée à l'Institut :
  2 pour lesquels la tumeur a été jugée inextirpable,
  1 ayant eu seulement une biopsie avant l'admission.

Dans tous les cas, le diagnostic a été confirmé par l'histologie.

Toutes les lames ont été contrôlées à l'Institut par le Docteur Gérard MARCHANT que nous remercions.*

B - Fréquence

Le tableau I montre par années la date du diagnostic des 19 observations.

Le recrutement a augmenté nettement depuis quelques années : ceci tient à une meilleure connaissance du diagnostic

* Nous remercions également: les histologistes : BOCCON-GIBOD, FONTAINE, GUBLER, LOISELLIER, NEZELOFF, qui ont transmis leurs coupes.

les chirurgiens : AUVERT, BERTIN, BOUREAU, BORDES, CUCKIER, CENDRON, GAUCHET, GRUNER, PELLERIN, VALAYER qui ont opéré ces enfants.

et à une plus grande efficacité du traitement qui incitent les médecins à adresser ces enfants dans un centre spécialisé.

Pendant la même période, le nombre des sarcomes embryonnaires de sièges différents a été au total de : 250 avec également un recrutement plus important ces dernières années.

Nombre de nouveaux cas de sarcomes de vessie et de prostate par périodes de cinq ans.

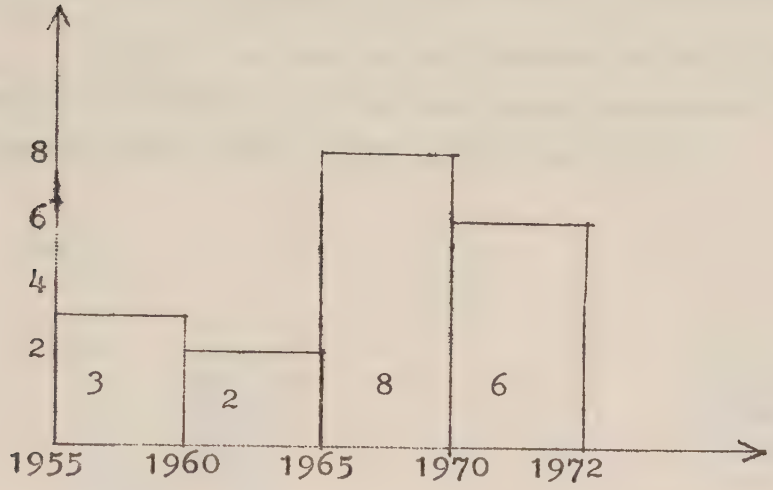

Tableau I

C) Age

L'âge des enfants s'étale de 8 mois à 10 ans, avec un maximum entre 2 et 4 ans. La médiane est à 4 ans.

La moyenne est de 4 ans 8 mois : elle n'est pas différente de façon significative de celle des autres localisations des aarcomes embryonnaires. (tableau 2).

Les mêmes données concernant l'âge et le sexe sont retrouvées dans la littérature : la majorité des enfants ont moins de 10 ans :

Pour RIGBY (40) : cas cités de la naissance à 11 ans.
Pour JAY (14) 10 cas cités de 5 mois à 9 ans.
Pour JARMAN (13) sur 21 cas, 19 ont moins de 10 ans.

Pour SUSTOW(44) le maximum se situe entre 4 et 5 ans.
Pour WILLIAMS (52) le maximum se situe avant 4 ans.

D) Sexe

Garçons 14 cas, filles 5 cas.

Cette différence est en partie expliquée par l'exclusion volontaire des sarcomes vaginaux qui posent des problèmes thérapeutiques très différents, alors que les sarcomes prostatiques indissociables de ceux de la vessie sont inclus.

Il n'y a pas de différence significative pour le sexe dans l'ensemble des sarcomes embryonnaires de l'étude rétrospective faite dans notre service.

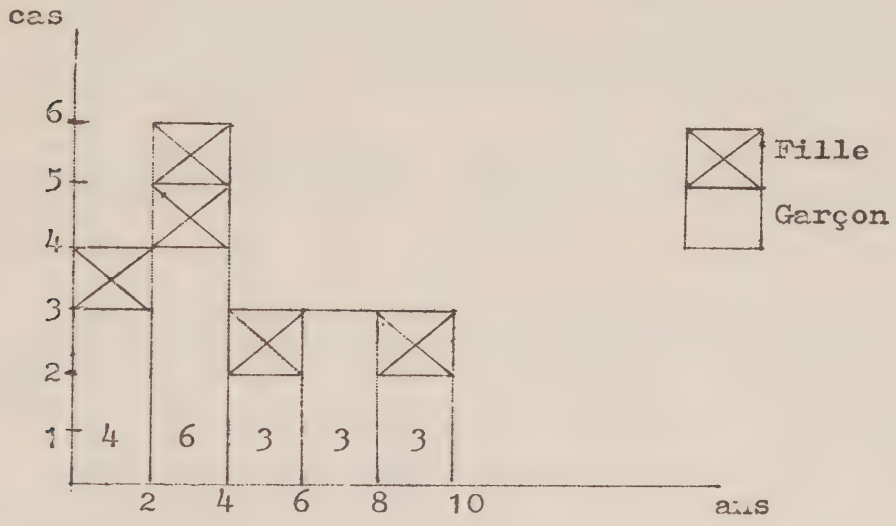

Tableau 2

Par contre, dans la littérature, la plupart des auteurs mentionnent une plus grande fréquence du sarcome de la vessie chez le garçon : JAY (14), PARKER (35), pour MACKENZIE (28), elle serait deux fois plus importante chez le garçon que chez la fille.

Dans la grande majorité des cas, les enfants sont de race blanche, mais JOHNSON (16) et PINKEL (37) rapportent

chacun l'observation d'un enfant noir.

E) Antécédents personnels et familiaux

Aucun facteur particulier n'a pu être retenu à l'exception d'une malformation congénitale d'un membre (agénésie du rayon externe d'un membre inférieur) chez le frère d'une malade (obs. 9).

JARMAN (13) cite le cas d'un enfant ayant un rhabdomyosarcome vésical et dont deux cousins étaient décédés de tumeurs embryonnaires : l'un de sympathome, l'autre d'un néphroblastome.

° ° °

III - CLINIQUE

A) Signes fonctionnels

Les troubles mictionnels sont de loin les plus importants et doivent alerter d'emblée chez un enfant en bon état général, ayant des mictions normales auparavant. Ils imposent un examen clinique comportant un toucher rectal.

1) La rétention aigue d'urine est fréquente. Elle peut s'installer brusquement (7 cas) cédant rarement spontanément (obs 19) pour se reproduire ensuite. Souvent la rétention a été précédée d'une dysurie progressivement croissante durant quelques jours à quelques semaines (4 cas).

Obsservation 12 la miction s'effectuait goutte à goutte depuis la naissance. L'enfant avait 28 mois lors du diagnostic.

La pollakiurie est rarement isolée (2 cas) en général associée à une dysurie ou à une infection urinaire. Les troubles mictionnels ont été trouvés dans 15 cas sur 19.

Les troubles mictionnels semblent moins marqués chez les filles (peut-être en raison du point de départ de la tumeur). Aucune d'elle n'a présenté de rétention aigue d'urine : cependant, chez deux sur cinq existait un globe vésical.

2) L'infection urinaire : en général associée aux troubles mictionnels a été retrouvée dans 8 cas. Elle est souvent rebelle au traitement médical prescrit. Cette persistance amène à faire des investigations complémentaires.

3) L'hématurie, de caractère variable habituellement minime, était présente dans 4 cas, isolée et révélatrice dans un seul cas.

Quant à l'élimination spontanée de fragments tumoraux, elle est exceptionnelle mais a permis une fois (obs 18) de faire le diagnostic histologique.

4) Des difficultés à la défécation peuvent être dûes à une volumineuse tumeur comprimant le recto-sigmoïde. (obs 2 une constipation ancienne est signalée sans qu'on puisse en affirmer la cause).

5) en dehors de la cystite liée à l'infection urinaire, des douleurs peuvent être révélatrices (2 cas).

obs. 8 : le syndrome douloureux abdominal était dû à la rupture spontanée de la tumeur.

obs. 7 : l'enfant se plaignait de douleurs inguinales droites.

Les signes fonctionnels liés directement au développement de métastases à distance n'ont jamais été révélateurs.

Dans la littérature ces troubles mictionnels ont la plus grande fréquence :

pour EDWARD (9), CUCKIER (5), BHANSALI (3), MACKENZIE (28), ils sont souvent révélateurs, en particulier la rétention aigue d'urine.

pour WILLIAMS (52), la rétention serait plus fréquente dans la localisation au niveau de la prostate plutôt qu'au niveau de la vessie. Pour DEBAUCHEZ (7) sur 5 cas de sarcome de la prostate chez l'enfant : 5 fois rétention aigue d'urine.

L'hématurie est assez souvent révélatrice : GOODWIN (12), JONES (17), KAFKA (19), MACKENZIE (28), SMITH (45).

D'autres signes (que nous n'avons pas observés dans nos observations) ont été révélateurs : occlusion intestinale dans un cas, varicocèle gauche dans un autre cas, rapportés par VIRENQUE (48). Incontinence urinaire, cas rapporté par MACKENZIE (28).

B) Les signes physiques (tableau 3)

sont habituellement découverts chez un enfant en bon état général, l'examen étant motivé par les troubles fonctionnels.

Dans 8 cas, la palpation de l'abdomen a permis de mettre en évidence une tumeur suspubienne ferme et indolore, perçue également au toucher rectal dans 7 cas sur 8.

La palpation est souvent gênée par la présence d'un globe vésical, l'examen doit être refait après sondage. (la ponction suspubienne est contre-indiquée) : la persistance d'une masse suspubienne après évacuation de la vessie confirme la tumeur.

Dans trois cas (obs 5, 10, 12) l'abdomen était souple, seul le toucher rectal permettait de déceler la tumeur.

Dans deux cas, elle bombait au niveau du périnée : dans l'observation 3, elle était également perçue au toucher rectal. Dans l'observation 6, elle était révélatrice.

Dans un cas (obs 9) un petit bourgeon était extériorisé à la vulve.

Dans un seul cas (obs 2) des troubles de compression vasculaire ont été signalés : il s'agissait d'un oedème du peid gauche et d'une circulation veineuse collatérale.

Habituellement, en dehors de la perception de la tumeur, le reste de l'examen clinique est normal : pas d'adénopathies, pas d'hépato ou de splénomégalie, pas d'ascite, pas d'amaigrissement, pas de fièvre inexpliquée. Une altération de l'état général a été notée dans trois cas, dont deux (ob 3 et 6) présentaient des métastases pulmonaires.

Clinique : signes fonctionnels

Tableau 3

obs	Age	sexe	signe initial	troubles mictionnels dysurie rétention pollakiurie aigue	infection urinaire	hématurie
1	20 m	M	?			
2	8 m	M	constipation ancienne	+ +	colibacille staphylocoque	
3	8 a	M		+		
4	10 a	F	infection urinaire	+ globe vésical +	colibacille	+
5	3a1/2	M	dysurie	+ + +	staphylo	
6	9 a	M	tuméfaction du périnée	+		
7	5a1/2	M	douleur inguinale droite			
8	5 a	F	douleurs abdominales			
9	22m	F		+		
10	7 a	M		+		
11	5 a	M	rétention infection urinaire	+	+	
12	28m	M	dysurie très ancienne	+ +		
13	7 a	M	pollakiurie rétention	+ +		
14	3 a	M	rétention	+	proteus	
15	4 a	F	dysurie	+		+
16	27m	F	pollakiurie	globe vésical +	colibacille	+
17	3a1/2	M		+	colibacille	
18	17 m	M	hématurie			+ avec caillot
19	9 a	M	rétention aigue 1 mois avant	+	colibacille	

Clinique : signes physiques

Tableau 3 (suite)

obs	Age	Sexe	Signes physiques masse	perçue au T.R	autres signes
1	2Cmois	M	hypogastrique	+	
2	8 mois	M	suspubienne	+	oedème du pied gauche
3	8 ans	M	périnéale	+	
4	10 ans	F	suspubienne	+	altération de l'état général azotémie 0,90 g/l
5	3 a 1/2	M		+	albuminurie
6	9 ans	M	périnéale		altération de l'état général métastases pulmonaires
7	5 a 1/2	M	hypogastrique	+	
8	5 ans	F	plastron de FID		
9	22 mois	F	hypogastrique		petite tumeur à la vulve
10	7 ans	M		+	
11	5 ans	M	?	?	taches café au lait
12	28 mois	M		+	douleurs abdominales taches café au lait
13	7 ans	M	?	?	
14	3 ans	M	0	0	
15	4 ans	F	hypogastrique	+	oligurie
16	27 mois	F	0	0	
17	3ans1/2	M	hypogastrique	+	
18	17 mois	M	0	0	élimination d'un fragment tumoral
19	9 ans	M	hypogastrique	+	

Observation nº 4 — Marie Christine C.
Tumeur botryoïde de la base de la vessie.

Observation nº 14 — Gilles L.
Aspect de vessie en parachute.

Observation nº 16 : Nadia G

Urographie intraveineuse après coffey; opacification du sigmoïde visualisant une sténose post-radiothérapique.

IV - EXAMENS COMPLEMENTAIRES ET RADIOLOGIQUES

Ils précisent le diagnostic, l'extension locale de la tumeur, l'existence d'éventuelles métastases, rares d'emblée.

1) L'urographie intraveineuse représente l'examen essentiel : moyen simple d'avoir des radios de la vessie et d'évaluer le retentissement éventuel sur le haut appareil. Elle doit être faite rapidement et comporter des clichés de vessie sous différentes incidences et à différents degrés de réplétion. Un cliché permictionnel (pas toujours facile à obtenir si l'enfant est jeune) pour voir l'urètre postérieur, un cliché postmictionnel pour rechercher un résidu vésical.

Le cliché sans préparation de l'abdomen peut déjà montrer une opacité médiane du petit bassin correspondant aussi bien à la tumeur qu'à la vessie en rétention.

Dans deux cas il existait des calcifications, obs 7 et obs 13.

La tumeur se traduit par une lacune dont le siège et le volume sont variables. Elle est souvent située au niveau de la base de la vessie : assez bien limitée, polycyclique, en grappe, lorsqu'elle est volumineuse, elle donne l'image en parachute (10 cas). Si la tumeur est infiltrante, la vessie peut avoir un aspect déformé, asymétrique (2 cas).

Ailleurs, seuls des signes indirects comme des méats urétéraux trop écartés (1 cas) ou un déplacement des uretères terminaux (4 cas) peuvent attirer l'attention.

Les anomalies peuvent ainsi (ou seulement) siéger au niveau de l'urètre postérieur (3 cas) dont l'aspect peut être : effilé, irrégulier, dévié, partiellement comblé par des bourgeons tumoraux.

Enfin, les voies urinaires supérieures sont parfois dilatées, habituellement de façon asymétrique (4 cas).

Si l'urographie a été insuffisante pour préciser l'état de la vessie et de l'urètre (produit de contraste trop dilué, ou examen interrompu trop tôt), elle peut être complétée par :

2) Cystographie par voie rétrograde (4 cas)

Dans 1 cas elle a été faite par voie suspubienne. Cette technique est à déconseiller, du fait de la possibilité d'un essaimage de la tumeur, et à réserver aux cas où le cathétérisme de l'urètre est impossible.

3) Cystoscopie : faite dans deux cas, a montré l'importance et le siège des bourgeons tumoraux : elle est parfois impossible s'il existe un obstacle au niveau de l'urètre postérieur.

4) Le lavement baryté, pratiqué dans 5 cas a montré 4 fois un refoulement du rectum et du sigmoïde.

Les descriptions des aspects radiologiques sont les mêmes chez les différents auteurs.

CUCKIER (5) dans 5 cas de rhabdomyosarcomes de la prostate a bien montré l'aspect de l'urètre postérieur, avec dilatation modérée en amont, des voies urinaires supérieures.

Des calcifications au niveau de la tumeur initiale ont été signalées par MOSKOWITZ (32) dans 2 cas sur 35 cas de rhabdomyosarcomes de localisations variées, il s'agissait les deux fois de rhabdomyosarcomes alvéolaires. Cette forme histologique particulière était retrouvée dans l'un de nos deux cas avec calcification.

5) D'autres examens sont loin d'être systématiques :

- l'artériographie faite deux fois, n'a fait que confirmer l'existence d'une tumeur maligne pelvienne.
- la lymphographie n'a jamais été faite avant l'intervention mais faite deux fois en cours d'évolution.

- la radio du squelette complet n'a été faite que deux fois : observation 6 : entièrement normal.

observation 7 : où il existait une lésion lytique de la branche droite du pubis.

- la radio de thorax est systématique à la recherche de métastases pulmonaires présentes d'emblée dans deux cas, à type de nodules multiples.

Le bilan radiologique est très important : il doit permettre de poser à lui seul le diagnostic et conduit à l'intervention chirurgicale.

6) Les examens biologiques :

- la numération formule sanguine et la vitesse de sédimentation ont peu d'intérêt diagnostic.

- le culot urinaire est systématique : les infections urinaires latentes sont très fréquentes.

- l'urée sanguine, dont l'élévation peut traduire le retentissement sur le haut appareil urinaire était normale dans tous les cas, excepté obs 4 où elle atteignait 0,90g/l.

°
° °

V - ANATOMIE PATHOLOGIQUE

A) Macroscopie

17 cas ont été opérés, permettant l'examen histologique. Pour 10 seulement, l'examen macroscopique a été précisé.

Lors du diagnostic, la tumeur est souvent volumineuse, dans 3 cas sur 10, elle pesait plus de 300 g, la plus importante pesant 450 g.

Son point de départ précis est souvent difficile à affirmer du fait de l'extension loco-régionale de la tumeur, très souvent trigone et prostate sont envahis :

trigone et prostate	7
trigone seul	5
dôme vésical ou paroi de la vessie	5
	17 (2 malades n'ont pas été opérés)

Pour JONES (17), MACKENZIE (27), MILLER (31), le rhabomyosarcome de la vessie siège le plus souvent au niveau du col de la vessie ou du trigone.

L'aspect macroscopique de la tumeur d'après les 10 cas décrits, est celui d'une masse blanc-grisâtre se présentant essentiellement sous deux formes :

- une forme compacte : 3 cas
- une forme bourgeonnante : 5 cas. La plus fréquente et la plus typique : en grappe, botryoïde, pseudokystique se développant dans la lumière de la vessie, respectant habituellement la muqueuse et pénétrant plus ou moins profondément la musculeuse vésicale et descendant dans la paroi urétrale et la prostate.

Dans deux cas ces deux aspects étaient associés.

L'extension sous-muqueuse le long de l'urètre est signalée par JARMAN (13), JAY (14), WILLIAMS (52).

B) Histologie

Les rhabdomyosarcomes embryonnaires sont des tumeurs malignes d'origine mésenchymateuse : on les rattache aux tumeurs musculaires en raison de la possibilité d'une différenciation musculaire avec au maximum une striation croisée. De nouvelles techniques d'immunofluorescence permettent de détecter la présence de myosine dans les cellules,: JOHNSON (16) quant à la microscopie électronique, elle n'a actuellement rien apporté à la microscopie optique avec les techniques spéciales de coloration : TOKER (46).

La classification histologique des rhabdomyosarcomes dépend des auteurs : les auteurs américains distinguent 4 types :

- le rhabdomyosarcome embryonnaire lâche qu'ils appellent "botryoïd"
- les rhabdomyosarcomes embryonnaires
- le rhabdomyosarcome alvéolaire
- le rhabdomyosarcome polymorphe.

A l'Institut Gustave Roussy : les rhabdomyosarcomes ont été classés en 5 types selon leur degré de maturation et selon leur architecture cellulaire.

- 1 - Le rhabdomyosarcome embryonnaire type lâche correspond macroscopiquement en général à la forme botryoïde. Il est fait de cellules très indifférenciées avec peu ou pas de maturations myoblastiques, peu de monstruosités cellulaires, peu de mitoses.

L'architecture générale est très lâche myxoïde, avec une plus grande richesse cellulaire en surface appelée couche

cambiale, au-dessous d'une muqueuse habituellement normale, en particulier sans ulcérations.

- 2 - Le rhabdomyosarcome embryonnaire de type dense montre des cellules indifférenciées de même aspect que le précédent mais l'architecture générale est très dense, les cellules tumorales forment des nappes continues où les éléments sont juxtaposés.

- 3 - Le rhabdomyosarcome embryonnaire myoblastique est caractérisé par des cellules plus différenciées ressemblant au myoblaste de l'embryon. Le noyau est souvent excentré, le cytoplasme abondant et basophile donnent à la cellule un aspect pseudo-plasmocytaire, particulièrement net au niveau des métastases osseuses.

L'architecture générale peut être lâche ou dense.

Ces trois formes de rhabdomyosarcomes embryonnaires correspondent aux deux premières formes des auteurs américains.

- 4 - Le rhabdomyosarcome alvéolaire de RICPELLE et THERIAULT présente des cloisons conjonctives et vasculaires dessinant des alvéoles tapissés de cellules de type myoblastique qui desquament dans la lumière alvéolaire. Au niveau des métastases ganglionnaires, une striation croisée est souvent observée.

- 5 - Le rhabdomyosarcome polymorphe de Stout n'est plus "embryonnaire" les cellules sont différenciées et présentent une striation croisée typique.

Il existe des formes de transition et des formes associant deux types différents.

Chez l'enfant il s'agit essentiellement de rhabdomyosarcome embryonnaire, le sarcome polymorphe se rencontre surtout au niveau des membres.

Dans la plupart des cas, 14 sur 19, l'histologie a été faite après l'intervention sur la pièce d'exérèse :

- 14 cas parmi lesquels :
  1 avait eu un examen extemporané
  1 avait éliminé un fragment tumoral ayant permis l'examen histologique.
- 3 malades avaient eu une biopsie avant l'exérèse
- 2 malades ont eu une biopsie seule (exérèse impossible métastases pulmonaires).

La biopsie pré-opératoire est à déconseiller : elle peut être responsable d'une poussée tumorale : CUCKIER (5). L'examen histologique extemporané est de loin préférable.

Résultats :

Rhabdomyosarcome embryonnaire	myoblastique	7
" "	type dense	7
" "	type lâche	2
différents types associés		1
type alvéolaire		1
impossible à typer		1
		19

Le type alvéolaire est rare au niveau de la vessie (1 cas), alors qu'il représente environ 10 % des rhabdomyosarcomes des autres sièges. Au niveau de la vessie et de la prostate il s'agit essentiellement des autres types de rhabdomyosarcomes embryonnaires : 16 cas sur 19 dans nos observations.

L'interprétation des examens histologiques est parfois difficile : VIRENQUE (48), LANGE (23). Pour un malade (obs 13) le diagnostic a été posé sur la récidive locale deux mois après l'exérèse d'une tumeur vésicale qui avait été étiquetée "polype bénin". En fait un tel diagnostic doit toujours être mis en doute étant donné la rareté des autres tumeurs vésico-prostatiques de l'enfant.

C) Stades

L'extension de la tumeur est évaluée sur les données cliniques, radiologiques, chirurgicale et histologiques.

Le traitement d'une tumeur dépend de son extension.

Une classification, obligatoirement un peu arbitraire

en stades permet de guider la thérapeutique.

Nous avons classé les sarcomes embryonnaires de différentes localisations de la façon suivante :

- Stade I : tumeur localisée, bien limitée, exérèse large, certainement complète (vérification des bords par l'histologie) ganglions non envahis.

- Stade II : - IIa tumeur localisée. Exérèse semblant complète mais résidus à l'histologie, ganglions locaux non envahis.
  - IIa' même chose que IIa mais ganglion local envahi à l'histologie.
  - IIb maladie régionale (extension ganglionnaire ou locale).
    Exérèse complète (le ganglion local peut être envahi et avoir été retiré).

- Stade III : - IIIa résection incomplète
    petite tumeur résiduelle.
  - IIIb biopsie seulement
    grosse tumeur résiduelle.

- Stade IV : métastases à distance

- Stade V : récidives.

Les stades sont fixés après l'intervention en fonction de la qualité de l'éxérèse macroscopique et surtout la confirmation des résultats histologiques des bords du bloc d'exérèse.

Pour nos observations, les stades ont été fixés rétrospectivement : les données de l'histologie sont souvent insuffisantes pour les malades les plus anciens mais la convergence des autres éléments a permis une assez bonne approximation (tableau 4).

D'après l'examen macroscopique : aucune lésion du foie ou du péritoine n'a été signalée.

Dans 3 cas existaient des adhérences aux viscères voisins ou aux parois (obs 1, 10, 19).

Dans 4 cas une effraction tumorale s'est produite pendant l'exérèse (obs 5, 7, 12, 19).

Dans 1 cas il existait une rupture tumorale spontanée.

D'après les examens histologiques :

- les ganglions locaux étaient envahis dans 4 cas (obs 5, 10, 11, 12).

- l'extension dépassait la paroi vésicale, ou les viscères voisins étaient atteints dans 5 cas (obs 4, 8, 10, 14, 15).

Tous ces éléments sont notés au tableau 4

Stade I (ou II ?)	1
Stades II	8
Stades III	7
Stades IV	3
	19

On constate d'emblée le caractère évolué de la tumeur lors du diagnostic. 11 cas sont des stades III ou IV.

Il faut signaler le caractère plus précoce du diagnostic pour les malades plus récents (6 stades II depuis 1967).

Dans l'ensemble les cas rapportés dans la littérature ne sont pas stadés excepté dans les publications très récentes. Il est donc très difficile d'interpréter leurs résultats thérapeutiques.

S T A D E S

Tableau 4

obs	type d'exérèse	compte rendu opératoire macroscopie	éléments histologiques	qualité de l'exérèse	stade
1	cystectomie subtotale	volumineuse tumeur vésicale adhérant à la paroi abdominale antérieure et à la gaine hypogastrique pas d'adénopathies.	prélèvement uniquement tumeur	satisfaisante macroscopiquement	III_a
2	cystectomie 3000_r pré op	volumineuse tumeur intravésicale pas d'adénopathies	prélèvement uniquement tumeur	satisfaisante macroscopiquement.	III_a
3	pas d'exérèse	tumeur extériorisée au périnée. Métastases pulmonaires.		0	IV
4	cystectomie élargie	tumeur intravésicale pas d'adénopathies foie et péritoine normaux.	méat urétral et paroi post vésicovaginale envahis tissu vaginal et ganglions indemnes	satisfaisante macroscopiquement	II_b
5	cystectomie curage ganglionnaire	tumeur de la vessie foie normal exérèse difficile rupture tumorale	ganglion envahi	incomplète	III_a
6	pas d'exérèe	tumeur extério risée au périnée Métastases pulmonaires.		0	IV
7	exérèse de la tumeur	tumeur vésicale rupture pendant exérèse	prélèvement de tumeur	incomplète	III_a
8	exérèse de la tumeur	tumeur vésicale rompue (spontanément)	epiploon envahi appendice indemne	incomplète	IV

S T A D E S

Tableau 4 (suite)

obs	type d'exérèse	compte rendu opératoire macroscopie	éléments histologiques	qualité de l'exérèse	stade
9	pelvectomie antérieure	tumeur intravésicale pas d'adhérences foie normal	?	satisfaisante macroscopiquement	I ou II
10	pelvectomie antérieure+ paroi rectale	dissection difficile en arrière. Masse ganglionnaire latérale foie normal. Exérèse difficile hémorragique	ganglion et prélèvement rectal envahis	incomplète	III_a
11	pelvectomie antérieure curage ganglionnaire	tumeur vésico prostatique. Foie normal.	tumeur vésico prostatique ganglions envahis	satisfaisante	III
12	pelvectomie antérieure	tumeur vésicale. 1 gros ganglion iliaque, exérèse difficile, effraction tumorale.	1 ganglion métastatique	incomplète	III

S T A D E S

Tableau 4 (suite)

obs	type d'exérèse	compte rendu opératoire macroscopie	éléments histologiques	qualité de l'exérèse	stade
13	pelvectomie antérieure curage ganglionnaire	tumeur intravésicale	muqueuse vésicale, ganglions et uretères indemnes	satisfaisante	*II_a
14	pelvectomie antérieure curage ganglionnaire	tumeur intravésicale	vésicules séminales envahies	incomplète	II_a
15	pelvectomie antérieure	tumeur intravésicale foie normal pas d'adénopathies	tissu cellulo adipeux infiltré. Ganglions et organes génitaux indemnes	satisfaisante	II_a
16	pelvectomie antérieure	tumeur faisant corps avec la région vésico-urétro-vaginale	ganglion prélevé et organes génitaux indemnes	satisfaisante	II_b
17	pelvectomie antérieur curage ganglionnaire	volumineuse tumeur vésico-prostatique foie, péritoine normaux, pas d'adénopathies	ganglions et appendice indemnes	satisfaisante	II_b
18	pelvectomie antérieure	tumeur vésicale de face post. pas d'adhérences foie normal	muqueuse vésicale ulcérée prostate envahie urètre membraneux et déférent g normaux	satisfaisante	II_a
19	pelvectomie complète	énorme tumeur dissection impossible foie et péritoine normaux effraction tumorale	1 zone d'adhérence à 1 structure intestinale. Ganglions, uretères et urètre normaux.	incomplète	III_a

*tout malade dont on n'a pas l'histologie des bords de la pièce d'exérèse est classé IIa et non I.

VI - TRAITEMENT ET EVOLUTION

Afin de pouvoir comparer l'efficacité des différentes techniques, les malades ont été groupés en trois séries en fonction de l'importance du traitement suivi :

- Dans la première série : 8 malades pour lesquels, l'exérèse a été manifestement insuffisante.

- Dans la deuxième série : 4 malades ayant eu une exérèse chirurgicale satisfaisante mais aucun traitement post-opératoire.

- Dans la troisième série 7 malades pour lesquels le traitement a associé à la pelvectomie antérieure, une irradiation post-opératoire et une chimiothérapie.

°
° °

A) Résultats thérapeutiques des malades des deux premières séries.

Malades de la première série : 8 malades (obs 1 à 8)

Ce groupe est très hétérogène : 1 stade II
4 stades III
3 stades IV

Les traitements ont varié d'un malade à l'autre, ont été insuffisants et parfois faits dans un but uniquement palliatif :

- c'est le cas des deux malades ayant des métastases pulmonaires qui ont été traités par irradiation sur le pelvis et les deux poumons associée pour l'un d'eux à une cure d'actinomycine.
- 6 malades ont été opérés :

exérèse tumorale seule : 2
cystectomie subtotale : 1
cystectomie totale : 2
cystectomie élargie : 1

1 n'a pas eu de radiothérapie
1 a eu une irradiation préopératoire
4 ont eu une irradiation postopératoire associée dans deux cas à une cure d'actinomycine.

Résultats : les 8 malades sont décédés après une évolution de 2 à 14 mois. Moyenne de survie 6 mois.

Malades de la deuxième série : 4 malades (obs 9 à 12)

1 stade I ou II
3 stades III

Tous ont subi une pelvectomie antérieure, mais pour deux d'entre eux (obs 10 et 12) l'exérèse était incomplète d'après l'histologie.

1 seul d'entre eux (obs 12) a eu une irradiation postopératoire, d'ailleurs mal tolérée et interrompue à 2000 rads.

1 seul malade (obs 9) est toujours vivant, et sans récidive, avec maintenant 9 ans de recul après chirurgie seule.

Les 3 autres sont décédés après une survie de 11 à 24 mois. Moyenne de survie : 13 mois.

Donc, sur 12 malades :

1 seul est vivant avec un recul de 9 ans.

La moyenne de survie pour les 11 décédés a été de 9 mois.

Récidive locale	7 (avec métastases pulmonaires 1)
Métastases pulmonaires	3 (dont 2 d'emblée, non opérés localement)
Décès dans les suites post-opératoires	1
	11

Evolution des malades des deux premières séries :

Lorsque l'exérèse est incomplète, la récidive locale est précoce, 3 à 4 mois après l'intervention (obs 1, 5, 7, 8). Elle survient quand même, mais plus tardivement si l'exérèse a été large (obs 11 récidive 12 mois après).

Les métastases pulmonaires sont les plus fréquentes.

4 dont 2 présentes d'emblée

2 apparues en cours d'évolution

(obs 4 au 3e mois, obs 7 au 9e mois)

Les métastases péritonéales ont été trouvées 2 fois (obs 8 et 12).

Les métastases osseuses à distance n'ont pas été constatées. La seule lésion osseuse (obs 7) était une lésion lytique locale de la branche droite du pubis. Aucun envahissement de la moelle n'a été trouvé, même dans le seul cas de RIOPELLE (obs 7).

Les métastases au niveau du système nerveux central sont exceptionnelles JOHNSON (16) en rapporte 1 cas.

Dans l'étude des métastases à distance, il faut signaler qu'aucune vérification anatomique n'a été faite chez

nos malades.

RIGBY (39) a trouvé dans 11 examens nécropsiques :

métastases pulmonaires	: 8
métastases osseuses	: 3
métastases ganglionnaires	: 8

°
° °

Schéma thérapeutique - malades de la 1e série

Tableau 5

obs	stade	chirurgie exérèse dériviation des urines	irradiation en rads	chimiothérapie actino cure de 5j en début d'irradiation	évolution	décédés
1	III	cystectomie subtotale	1900_R post op.		récidive locale (4 mois)*	5 mois
2	III	cystectomie totale urétéro-sigmoïdostomie	3000_r préop		décès dans les suites post. opératoires	2 mois
3	IV		4000_r		métastases pulmonaires d'emblée. Tumeur persistante	4 mois
4	II_a	cystectomie totale. Urétéro-sigmoïdostomie	4300_R + post op.	cure d'actino	métastases pulmonaires (3 mois)*	5 mois
5	III	cystectomie élargie. Urétéro-sigmoïdostomie.	5000_R + post opér.	cure d'actino	envahissement rétropéritonéal (4 mois)	6 mois
6	IV		4600_R *	cure d'actino	métastases pulmonaires d'emblée	9 mois
7	III	exérèse tumorale seule	refus parents		récidive locale avec ascite (3 mois)* métastases pulmonaires (9 mois)*	14 mois
8	IV	exérèse tumorale seule	5000_R post op.		récidive locale avec ascite (4 mois)*	5 mois

* délai de survenue de récidives locales et des métastases après l'exérèse.

Radiothérapie : les modalités de l'irradiation sont détaillées, tableau 7.

Schéma thérapeutique - malades de la 2e série

Tableau 6

obs	stade	chirurgie exérèse dériviation des urines	irradiation en rads	chimiothérapie	Evolution	vivant	décédés
9	I ou II	pelvectomie antérieure vessie sigmoïdienne			9 ans recul	+	
10	III_a	pelvectomie antérieure urétérostomie cutanée transiléale			récidive locale (4 mois)* traitée: 5000 R actino. 2è récidive locale 5 mois après irradiation		14 mois
11	III	pelvectomie antérieure curage ganglionnaire. Urétérosigmoïdostomie			récidive locale (12 mois)* exérèse + 5000 R 2è récidive locale 1 an après la 2è exérèse		2 ans
12	III	pelvectomie antérieure urétérostomie cutanée	2000 R post. opér.		intervention pour vessie iléale : métastases péritonéales (3 mois)*		

* délai de survenue de récidives locales et des métastases après l'exérèse de la tumeur initiale.

Radiothérapie : les modalités de l'irradiation sont détaillées tableau 7.

B) Résultats thérapeutiques des malades de la troisième série

6 stades II (observations 13 à 19)
1 stade III

Les mauvais résultats des traitements des malades des deux premières séries, avec décès rapide, souvent avant l'apparition de métastases à distance, ont fait décider pour les malades plus récents d'un traitement plus efficace :

exérèse large, suivie d'une irradiation et d'une chimiothérapie. Ces éléments seront détaillés ultérieurement.

6 malades sont toujours vivants avec un recul de 1 à 5 ans.

Moyenne : 2 ans 9 mois.

1 seul malade est décédé après une survie de 12 mois (obs 17).

C'est le seul jusqu'ici ayant fait une récidive locale après exérèse chirurgicale satisfaisante et irradiation post-opératoire de 4500 rads.

Il faut signaler que l'irradiation a eu lieu 6 semaines après l'intervention en raison d'un contage de varicelle, que l'étalement a été plus long et qu'il n'a pas reçu de chimiothérapie associée dans le but de réduire les complications secondaires.

Le pronostic du sarcome de la prostate semble plus mauvais que celui de la vessie (seule) car, après un traitement voisin :

- Les 4 cas de localisation vésicale (obs 13, 14, 15, 16) sont vivants, sans récidive et sans métastases avec un recul de 18 mois à 5 ans,
- sur 3 sarcomes de la prostate (obs 17, 18, 19) :
  - l'un est décédé après un an d'évolution,
  - l'un présente actuellement une récidive périnéale,
  - l'un est vivant, sans récidive avec un recul de 1 an.

Schéma thérapeutique des malades de la 3e série

Tableau 8

obs 3e série	stade	chirurgie exérèse dérivation des urines	irradiation en rads	chimiothérapie	vivants recul	décédés
13	II	pelvectomie antérieure curage ganglionnaire Coffey	4500_R post-op. +	cure d'actino	5 ans	
14	II_a	pelvectomie antérieure Coffey	5000_R post-op. +	cure d'actino au total 6 cures d'actino	3 ans I/2	
15	II_a	pelvectomie antérieure curage ganglionnaire Coffey	4500_R post-op. +	cure d'actino au total 6 cures d'actino	3 ans I/2	
16	II	pelvectomie antérieure curage ganglionnaire Coffey	4500_R post-op. +	cure d'actino puis triple chimio alternée.	18 mois	
17	II	pelvectomie antérieure curage ganglionnaire Coffey	4500_R post-op.	triple chimio alternée		Décès 12 mois
18	II	pelvectomie antérieure urétérostomie cutanée transigmoïdienne	4500_R post. op.	triple chimio alternée	12 mois	
19	II	pelvectomie complète curage ganglionnaire urétérostomie cutanée transiléale	850_R pré op. 3500_R post op.	triple chimio alternée	12 mois	

C) Description des différents éléments du traitement des malades de la troisième série

1) Exérèse chirurgicale

- 6 malades sur 7 ont subi une pelvectomie antérieure, enlevant en bloc chez le garçon : vessie, prostate, vésicules séminales avec section de l'urètre dans sa portion membraneuse,

chez la fille : vessie, utérus, annexes, partie antérieure et supérieure du vagin, l'urètre dans sa totalité.

Dans 1 cas (obs 19) une pelvectomie complète a été pratiquée : des adhérences en arrière au rectum empêchant la dissection.

- 5 malades sur 7 ont eu un curage ganglionnaire. Un examen extemporané est utile pour guider le chirurgien, un envahissement des ganglions imposant un curage ganglionnaire complet.

Dans tous les cas il faut vérifier tout le contenu de l'abdomen, en particulier le foie et le péritoine.

La dérivation des urines a été faite (5 fois sur 7) en pratiquant une urétérosigmoïdostomie (Coffey) après vérification de l'état des uretères qui peuvent être dilatés.

Dans d'autres cas a été pratiquée une urétérostomie cutanée transiléale (obs 19) ou transsigmoïdienne (obs 18).

Les suites opératoires immédiates ont été compliquées nécessitant une réintervention dans 3 cas sur 7 :

- obs 16 : occlusion sur bride au 18è jour.
- obs 17 : fuite d'une anastomose urétérosigmoïdienne au 2è jour.
- obs 18 : occlusion dûe à des adhérences épiploïques au 15e jour.
- obs 19 : reprise du transit seulement au 10e jour.

Dans l'ensemble il s'agissait donc essentiellement de problèmes mécaniques. En dehors des infections urinaires fréquentes aucun incident infectieux grave n'a été signalé.

Cette chirurgie mutilante a des contre-indications : l'existence de métastases à distance.

Quant au refus des parents : il ne doit pas être un obstacle si on explique à ces derniers l'intérêt d'une exérèse correcte et les espoirs qu'elle permet.

2) Radiothérapie :

1 - la télécuriethérapie ou radiothérapie de haute énergie a remplacé la radiothérapie conventionnelle. Elle a beaucoup d'avantages :

- un bon rendement en profondeur
- des faisceaux à contours nets permettant de mieux respecter le volume cible sans irradier les tissus voisins.

6 malades ont été irradiés par Cobalt.

1 malade a été irradié aux photons 23MeV du Betatron.

2 - Volume cible : les 7 malades ont subi une irradiation de la cavité pelvienne limitée latéralement par les trous obturateurs, en avant par le pubis, en arrière par le sacrum jusqu'au promontoire.

L'irradiation se fait par deux champs : antérieur et postérieur. Seront donc irradiés obligatoirement : le rectum, le sigmoïde, une partie du mésentère et du grêle.

Les testicules doivent être protégés voire déplacés pour ne pas subit l'irradiation (obs 18).

3 - Les doses délivrées à la tumeur ont été de 4350 à 5000 rads.

Dans tous les cas l'irradiation a été entièrement post-opératoire, excepté dans l'observation 19 où l'intervention a été précédée d'un flash de 850 rads.

4 - L'étalement : la dose totale doit toujours être discutée en fonction de l'étalement dont dépend l'efficacité biologique. L'étalement tient compte de la dose à donner à la tumeur et de la tolérance des tissus compris dans le volume

cible. Pour les 4 premiers malades, l'étalement a été de 1000 rads par semaine (obs. 13, 14, 15, 16).

Pour les 3 derniers, un essai d'étalement plus long a été fait dans le but de réduire les complications secondaires :

obs. 17 : 900 rads par semaine

obs. 18 et obs. 19 : 750 rads par semaine.

5 - Pendant l'irradiation des complications immédiates sont possibles :

- Les selles ont été molles ou franchement diarrhéiques dans 4 cas sur 7 ; rarement importante, la diarrhée n'a jamais imposé une réhydratation par voie parentérale.

- Des réactions cutanées ont été notées dans 2 cas, marquées dans 1 seul cas. Elles n'ont pas été plus fréquentes chez les malades ayant eu une cure d'actinomycine associée.

Rappelons qu'il faut proscrire le Leucoplast et les pommades en zone irradiée.

- Les modifications de la numération formule sanguine ont été minimes et plutôt liées à la chimiothérapie.

o

o o

Radiothérapie : dans le traitement de la tumeur initiale

Tableau 7

obs	date	appareil	dose totale tumeur en rads	étalement	chimiothérapie associée	complications immédiates	résultats et conséquences
1	17e j post op.	theratron	1900 R	4s		rectite imposant l'arrêt amaigrissement	
2	pré. op.	200 kV	3400 R	4s		bien supportée.	sans succès
3	pas d'intervention	220 kV	3500 R	4s		erythème local	sans succès
4	15j post op.	20MeV Betatron	4300 R	4s	actinoD	erythème suintement amaigrissement	
5	15ej post op.	23MeV	5000 R	34j	actinoD	pigmentation	
6	pas d'intervention	250 kV Betatron	2000 R + 2600 R	18j 3s	actinoD	pigmentation amaigrissement	régression franche
7						prévues mais refus parents	
8	15ej post op.	Co60	5000 R + 3500 R sur abdomen	6s		bien tolérée amaigrissement	

R = rads

r = roentgen

Radiothérapie : dans le traitement de la tumeur initiale

Tableau 7(suite)

obs	date	appareil	dose totale tumeur en rads	étalement	chimiothérapie associée	complications immédiates	résultats et conséquences
9 10 11			" " "				
12	28ej post op.	Co60	2000 R	2s		réactions cutanées marquées.T. digestifs imposant l'arrêt	
13	15ej post op.	23MeV Betatron	4500 R	31j	actinoD		sclérose sus-pubienne
14	21ej post op.	Co60	5000 R	35j	actinoD	bien supportée	sclérose rectale
15	21ej post op.	Co60	5000 R	32j	actinoD	erythème du champ post. Diarrhée	sclérose rectale
16	8ej post op.	Co60	4500 R	30j	actinoD	amaigrissement	sclérose rectale. rectorragies.
17	42ej pop. contage de varicelle	Co60	4500 R	36j	/	bien supportée	induration suspubienne récidive locale
18	15ej post op.	Co60	4500 R	42j	/	épithélite suintante. Diarrhée.	
19	flash préop. 21ej post op.	Co60	850 R 3500 R	1j 31j	/	diarrhée assez bien supportée	

R = rads

r = roentgen

3) Chimiothérapie

Ont été utilisés essentiellement :

Actinomycine - Cyclophosphamide - Vincristine par voie parentérale sous contrôle hématologique régulier.

Doses : actinomycine : 15 γ /Kg/jour/5 jours
cyclophosphamide 300mg/m2/semaine/6 semaines
vincristine 1,5mg/m2/semaine/6 semaines

Les 4 premiers malades (obs 13, 14, 15, 16) ont eu une cure d'actinomycine en début d'irradiation.

Excepté le premier, obs 13, tous les malades ont eu une chimiothérapie au long cours : 6 cures d'actinomycine à 3 mois d'intervalle (obs 14 et 15)

: triple chimiothérapie alternée (obs 16).

Les 3 derniers malades (obs 17, 18, 19) n'ont pas eu de cure d'actinomycine en cours d'irradiation mais une triple chimiothérapie alternée commencée après l'irradiation.

Dans l'ensemble les chimiothérapies ont été bien tolérées : dans 2 cas seulement l'actinomycine a été mal supportée sur le plan digestif : mais n'a été arrêtée que dans un seul cas (obs 19) en raison de vomissements lors de la première cure, de thrombopénie et de septicémie probable lors de la deuxième cure.

D) Evolution des malades de la troisième série (tableau 8)

Rappelons qu'un malade (obs 17) est décédé après une évolution de 12 mois. Tous les autres sont vivants avec un recul de 1 à 5 ans.

L'association thérapeutique employée dans cette série a permis la survie actuelle de 6 malades sur 7, mais au prix de complications digestives et urinaires fréquentes et de traitement difficile.

1 - Complications digestives

Elles ont une signification différente selon leur date de survenue.

1 - En cours d'irradiation : la diarrhée est liée à l'abrasion de la muqueuse intestinale. Son importance dépend du volume irradié et de l'association à une chimiothérapie.

Le traitement de ces troubles est symptomatique : antispasmodiques et antidiarrhéiques.

2 - Les troubles digestifs secondaires, dans les mois qui suivent l'irradiation (souvent avant 1 an), sont dûs à la vasculopathie : (MALAFOSSE, 29) et à l'hypoirrigation entraînés par l'irradiation responsable d'atrophie muqueuse, de télangiectasies hémorragiques, d'ulcérations trophiques et surtout de sclérose.

Ces complications sont majorées par l'intervention qui favorise la fibrose du petit bassin et fixe dans le pelvis, le colon terminal qui subira ainsi intégralement les conséquences de l'irradiation.

Une constipation, des hémorragies digestives à type de rectorragies minimes répétées (2 cas), des épisodes de douleurs de la fosse iliaque gauche, souvent associés et survenant par poussées, évoquent des lésions post-radiothérapiques rectosigmoïdiennes. Celles-ci peuvent être confirmées par :

- le toucher rectal qui décèle une sclérose du canal anal (3 cas).

- le lavement baryté qui est réalisé avec de la baryte fluide en raison d'éventuelles difficultés d'évacuation. Les aspects radiologiques sont variables et surtout connus chez l'adulte;

colon figé ou peu mobile avec disparition des haustrations,

sténose colique de longueur variable :

longue : traduisant une altération de la paroi colique ou une compression extrinsèque (obs 15)

courte : résulte de la cicatrice sténosante d'une ulcération siègeant souvent à la charnière rectosigmoïdienne (obs 16).

Le colon en amont peut être dilaté, siège d'une importante stase stercorale et urinaire (si Coffey) obs 15 et 16.

3 - Le traitement de ces complications digestives est délicat du fait du feutrage du petit bassin et de l'état fragile, induré du colon.

En cas de sténose courte, une résection pourra être envisagée, en sachant qu'elle risque de se terminer par une colostomie (obs 16).

Avant d'intervenir il faut essayer un traitement médical : petits lavements avec corticoïdes, pose régulière d'une sonde rectale pour éviter la stase stercorale et urinaire.

Les 4 malades qui ont eu un Coffrey ont des complications digestives ayant nécessité une intervention dans 3 cas, 1à 3 ans après l'irradiation :

obs (13) : occlusion sur bride avec résection degrêle.
obs (15) : libération du colon d'adhérences du petit bassin. Intervention de Childs Philip.
obs (16) : colostomie pour sténose rectosigmoïdienne serrée.

Les deux derniers malades ayant eu une dérivation urinaire par un autre procédé que le Coffey (urétérostomie cutanée transiléale et transsigmoïdienne) ne présentent actuellement pas de troubles digestifs mais le recul est insuffisant (12 mois).

2 - Complications urinaires

1 - les infections urinaires post-opératoires sont fréquentes, souvent résistantes au traitement médical (3 cas sur 7) parfois majorées par la chimiothérapie (obs 19).

2 - Parmi les malades ayant eu un Coffey : l'un d'entre eux (obs 15) a présenté des troubles hydroélectrolytiques avec acidose hyperchlorémique sans gravité.

3 - Une élévation de l'urée sanguine peut traduire un obstacle sur les voies urinaires, en particulier une sténose ou une compression des uretères terminaux ou des anastomoses urétéro-sigmoïdiennes. Les urographies intraveinsuese permettent de contrôler le retentissement sur les voies urinaires supérieures.

3 malades sur 4 ayant eu un Coffey* ont subi une réintervention dans un délai de 17 à 28 mois après l'énérèse :

- dans 2 cas (obs 13 et 14) : urétérostomie cutanée transiléale
- dans 1 cas (obs 15) : réimplantation urétéro-sigmoïdienne.

Les 2 malades ayant eu d'emblée une urétérostomie* cutanée transiléale ou transsigmoïdienne n'ont pas présenté de complications urinaires en dehors d'une infection (recul 12 mois).

3 - D'autres problèmes se poseront ultérieurement : hormonothérapie substitutive chez la fille à l'âge de la puberté, problèmes psychologiques dans tous les cas : du fait de la dérivation des urines et de la stérilité chez ces enfants ayant subi une pelvectomie antérieure.

* tableaux 9 et 10

Evolution, complications des malades de la 3e série

Tableau 9

obs	complications urinaires	complications digestives		recul
13	incontinence pour les urinaires. Dilatation** V.U.S. droite, Urétérostomie cutanée bilatérale transiléale (17 mois)*	occlusion sur bride et resection du grêle (3 ans)*. Fistule secondaire du grêle, 2e resection.		5 ans
14	urée sanguine 0,60 dilatation des uretères reflux sigmoïdourétéral vessie iléale (28 mois)*	incontinence anale recterragies, rétrécissement rectosigmoïdien 1 an après irradiation	à l'intervention mésentère scléreux	3 ans 1/2
15	acidose hyperchlorémique dilatation V.U.S. droite réimplantation (17 mois)* urétérosigmoïdienne urée sanguine élevée infections urinaires sévères	sclérose rectale intervention pour libérer le colon (3 ans)*	feutrage indissécable de tout le petit bassin	3 ans 1/2
16		5 mois après irradiation rectorragies, défécations douloureuses, sclérose anale colostomie (1 an)		18 mois
17			induration sus pubienne métastases pulmonaires récidive locale	décès 12 mois
18	infection urinaire à proteus			12 mois
19	infection urinaire à proteus puis à pyocyanique		induration du pelvis. oedème intermittent des bourses	12 mois

* délai de l'intervention après l'exérèse de la tumeur.
**V.U.S. = voies urinaires supérieures.

Types de dérivation urinaire

Résultats

obs	dérication externe	dérivation interne		vivant	décédé
2		urétérosigmoïdostomie			2 mois
4		urétérosigmoïdostomie			5 mois
5		urétérosigmoïdostomie			6 mois
9	vessie sigmoïdienne		aucune complication urinaire	9 ans	
10	vessie iléale				14 mois
11		urétérosigmoïdostomie		2 ans	
12	urétérostomie cutanée bilatérale				11 mois
13		urétérosigmoïdostomie	dilatation de V.U.S. droite urétérostomie cutanée (17 mois) transiléale	5 ans	
14		urétérosigmoïdostomie	dilatation des uretères reflux vessie iléale (28 mois)	3 ans 1/2	
15		urétérosigmoïdostomie	dilatation V.U.S. droite réimplantation uretéro-sigmoïdienne (17 m)	3 ans 1/2	
16		urétérosigmoïdostomie 25.10.71	4.1.73 dilatation minime V.U.S. dte	1 an 1/2	
17		uretérosigmoïdostomie			12 mois
18	vessie sigmoïdienne			12 mois	
19	vessie iléale		11.72 UIV normale	12m	
Total 5		dont ..... 2 transformées en dérivation externe en cours d'évolution ..... 1 réimplantation			

Observation n° 17 - Bernard B.
Bourgeons tumoraux dans la vessie, dilatation des voies urinaires supérieures.

VII - DISCUSSION

L'association chirurgie large, radiothérapie et chimiothérapie, préconisée également par JAY et EDWARD, nous a permis d'obtenir 5 survies sur 7, sans signe de récidive ni de métastases, avec un recul de 1 à 5 ans.

Le but actuel est donc de réduire les complications digestives et urinaires tout en conservant la même survie.

A) CHIRURGIE

Une exérèse large initiale semble nécessaire pour espérer la guérison.

La cystectomie est-elle suffisante ?

Plusieurs auteurs rapportent des cas de sarcomes vésicaux guéris par cystectomie seule : 19 cas cités par JARMAN (13) et MACKENZIE avec des survies supérieures à 3 ans, les plus longs reculs étant observés par FLOCKS 22 ans, DEANS 18 ans, WILLIAMS and SCHISTAD 14 ans, KAFKA 12 ans.

Toutes ces observations rapportent des cas isolés et il est impossible de savoir quel pourcentage ils représentent par rapport aux échecs d'un même traitement.

Dans tous nos cas de cystectomie (4), même suivie de radiothérapie, la survie n'a été que de quelques mois.

La pelvectomie est-elle indispensable ?

Après pelvectomie antérieure seule, pour sarcome de la vessie, MARSHALL rapporte une observation avec un recul de 18 ans, et JAY une autre avec 2 ans de recul.

Un seul de nos malades (sarcome de vessie chez une fille) a survécu après ce traitement avec un recul de 9 ans ; tous les autres survivants (6) ont subi une irradiation après l'éxérèse.

Aucun sarcome de la prostate traité par chirurgie seule, n'est actuellement vivant ; les survies les plus prolongées, au-delà de 5 ans, sont rapportées par GOODWIN (12), MARSHALL (30), où la radiothérapie et la chimiothérapie ont été associés à la chirurgie.

Quant à la pelvectomie complète, elle est parfois la seule solution dans les sarcomes de la prostate avec extension au rectum.

Le curage ganglionnaire avec cellulectomie doit-il être systématique ?

Il s'imposerait devant une lymphographie pathologique, cet examen a des limites :

- difficultés techniques chez un enfant jeune.
- insuffisance pour dépister des métastases microscopiques.

Dans notre série, la lymphographie n'a été réalisée que deux fois en post-opératoire, au cours de l'évolution.

A condition de ne pas faire retarder l'exérèse, il serait utile de faire systématiquement la lymphographie pour juger plus précisément son intérêt.

Le curage ganglionnaire a été fait 6 fois, et a montré dans 4 cas des métastases à l'histo-pathologie, dont 2 cas déjà décelés macroscopiquement ; il peut être guidé par un examen histologique extemporané d'un ganglion, mais sa pratique systématique permettrait une étude précise de la fréquence de l'envahissement par voie lymphatique.

Les bords de la pièce d'exérèse doivent être vérifiés par des prélèvements multiples dont l'examen histologique seul, permettra d'affirmer que la section a été faite en zone saine.

Tout le contenu de l'abdomen sera vérifié au cours de l'intervention.

Rappelons le risque de rupture tumorale peropératoire (4 cas) du fait du volume de la tumeur et de sa fragilité.

Chez les filles, pourrait être envisagé, pendant l'intervention, le déplacement temporaire d'un ovaire (si on a décidé d'en conserver un), en dehors du futur champ d'irradiation.

B - RADIOTHERAPIE

Déconseillée il y a quelques années (SMITH 43, BHANSALI 3) son efficacité objective a été prouvée sur des tumeurs inextirpables par JARMAN et MACKENZIE.

Elle est actuellement préconisée par la plupart des auteurs, en post opératoire, dans le but d'éviter les récidives locales.

Rappelons que dans l'observation 4, où la cystectomie a été suivie d'une irradiation de 4300 rads, l'enfant est décédé de métastases pulmonaires sans récidive locale.

Modalités de cette irradiation

Le volume à irradier dépend du stade de la tumeur, le plus souvent l'ensemble de la cavité pelvienne ; une réduction de ce volume pourrait se discuter en cas de très petite tumeur ; la détermination du volume cible étant aidée par des clips posés par le chirurgien. Mais, étant donné le caractère infiltrant de la tumeur, la réduction du volume irradié expose le malade au risque de récidive en bord de champ.

Une irradiation de tout l'abdomen semble logique s'il existe des métastases péritonéales ou s'il y a eu rupture tumorale, (spontanée ou pré-opératoire).

La dose : il n'y a pas unanimité sur la dose optimale : KAFKA (19) préconise 2500 à 3500 rads, JAY (14) 2000 à 4000 rads, en post-opératoire.

Dans nos cas, la dose ayant permis d'empêcher la récidive locale précoce a été de 4500 à 5000 rads sur le pelvis avec un étalement de 1000 rads par semaine. Il ne semble pas souhaitable d'augmenter cet étalement. Une telle dose n'est pas

tolérable au niveau de l'ensemble de l'abdomen où on ne peut dépasser 3500 à 4000 rads, avec un étalement de 700 à 800 rads par semaine ; il n'est pas sûr que cette dose soit suffisante pour stériliser la tumeur, le foie doit être protégé à partir de 3000 rads et les reins à partir de 1200 rads.

C - CHIMIOTHERAPIE

Aucune guérison n'a été obtenue par chimiothérapie seule : actuellement, elle est considérée comme un traitement d'appoint, elle représente la troisième étape du traitement après la chirurgie et la radiothérapie qui constituent le traitement local de la tumeur. Elle a pour but d'éviter les métastases en détruisant les cellules tumorales éventuelles, persistant au niveau du point de départ initial de la tumeur, ou à distance.

Sont utilisés essentiellement : l'actinomycine, le cyclophosphamide, la vincristine, en cures alternées ou associées (JAY 14, EDWARD 9). L'action objective de la chimiothérapie a été prouvée sur des tumeurs non opérables et métastatiques (PRATT 38) et nous l'avons observée dans des sarcomes embryonnaires d'autres localisations.

D - PREVENTION DES COMPLICATIONS

Pendant l'irradiation : un régime sans gluten, sans protéines du lait et des repas fractionnés, voire en gavages continus chez le nourrisson, permettent de mieux supporter la radiothérapie, en particulier lorsque tout l'abdomen est irradié.

Dans les mois qui suivent l'irradiation

Les complications sont essentiellement digestives et urinaires, liées à une chirurgie pelvienne avec dérivation des urines, suivie de radiothérapie.

Les complications post-radiothérapiques recto-sigmoïdiennes, sont majorées par l'urétérosigmoïdostomie (4 cas) elles sont bien connues chez l'adulte où les indications de l'irradiation pelvienne sont plus fréquentes. Sur nos 4 malades survi-

vants ayant eu un Coffey, 3 ont dû être réopérés pour des complications urinaires (dilatation de la voie urinaire supérieure droite, reflux sigmoïdo-urétéral).

Le traitement actuel ayant prouvé la durée des survies obtenues, pourrait faire discuter une dérivation urinaire externe d'emblée (trans-iléale ou trans-sigmoïdienne) qui se trouverait en dehors du champ d'irradiation.

La vessie iléale est déjà préconisée par JAY (14) : 2 de nos malades ont eu une dérivation externe, les résultats semblent meilleurs quant aux complications urinaires et digestives ; mais le recul n'est que de 12 mois pour ces 2 malades.

Cette intervention est plus complexe et plus longue que l'urétérosigmoïdostomie mais il faut également considérer qu'elle éviterait des réinterventions ultérieures.

Enfin la fréquence des sténoses recto-sigmoïdienne et anale (3 cas) pourrait faire discuter d'une colostomie d'emblée : le segment intestinal ainsi mis au repos supporterait mieux l'irradiation. Le rétablissement normal du transit serait probablement possible dans un deuxième temps, alors que les colostomies faites secondairement pour sténoses recto-sigmoïdiennes post-radiothérapiques graves, risquent d'être définitives.

La gravité de la maladie, la complexité et la longueur du traitement, les réinterventions éventuelles, du fait des complications secondaires, montrent l'importance d'expliquer aux parents et à l'enfant, si son âge le permet, les raisons d'un tel traitement afin de diminuer les problèmes psychologiques et de faire accepter une chirurgie mutilante. De très bonne heure, l'enfant est capable de manipuler l'appareillage de la vessie intestinale et donc d'être autonome : la dérivation urinaire externe n'est pas un obstacle à une future insertion sociale.

VIII - RESUME DES 19 OBSERVATIONS

Observation n° 1 Marcel R.

Dossier 55 030 90
garçon né le 19.9.53

- A 20 mois : tumeur hypogastrique médiane retrouvée au toucher rectal.

Urographie intraveineuse : cavités excrétrices normales.
uretère droit refoulé en dehors et en avant.
pas de calcifications.

Lavement baryté : sigmoïde laminé refoulé en bas et à droite.

Radio du thorax : normale.

- 6.6.65 : intervention (PELLERIN)

"Très volumineuse tumeur polylobée qui adhère à la paroi abdominale antérieure. La région hypogastrique gauche est entièrement tumorale, la vessie occupant la partie droite de la tumeur.

Cystectomie subtotale avec conservation du trigone".

Anatomie pathologique :
Tumeur de 340g-blanc-grisâtre à la coupe.
Sarcome embryonnaire myoblastique.

Stade III

- 23.6.65 : irradiation postopératoire au 200 kV représentant une dose à la tumeur de 1900 rads délivrés en 3 semaines, arrêtée pour rectite.

Récidive locale 3 mois après la fin du traitement.
Pas de métastases pulmonaires.
Décès 5 mois après le diagnostic.

Observation n° 2 René C.

Dossier 55 063 25
Garçon né le 28.4.55

- 25.12.55 à 8 mois, apparition brutale d'une rétention aigue d'urine précédée de pollakiurie, constipation depuis la naissance.

- Après sondage vésical : masse hypogastrique douloureuse et mate, retrouvée au toucher rectal.
Infection urinaire à staphylocoque et colibacille.

- Urographie intraveineuse :
dilatation des voies urinaires supérieures,
méats urétéraux écartés faisant suspecter une tumeur du trigone.

- Lavement baryté : refoulement du rectum et du sigmoïde.

- Radio de thorax : normale.

- 30.12.55 : irradiation préopératoire au 200 kV à la dose à la peau de $900_{roentgen}$ sur le champ externe gauche
300_{r} sur le champ externe droit
2250_{r} sur le champ suspubien
est bien supportée mais sans effet sur la tumeur.

- 6.2.56 : intervention (PELLERIN)

"Tumeur vésicale occupant la totalité de la loge ombilico-vésicale, enclavée au niveau du détroit supérieur, occupant tout le petit bassin. Pas d'adénopathies.

Cystectomie totale.

Uretères distendus implantés dans le sigmoïde".

- Histologie : Rhabdomyosarcome embryonnaire de type dense.

Stade III

- Décès 15 jours après l'intervention, 2 mois après le diagnostic.

Observation n° 3 Yves M.
Garçon né le 7.7.49

- 14.9.57 : A 8 ans survenue d'une dysurie après chute sur le dos : 15 jours après rétention aigue d'urine. Une cystostomie est pratiquée en urgence.

Masse périnéale inflammatoire allant du scrotum à l'anus bombant dans le douglas au toucher rectal,

- Le cathétérisme de l'urètre bute sur un obstacle.

Cystographie : refoulement discret de la vessie vers le haut et vers la droite.

Radios du thorax et du racchis lombosacré normales.

- Histologie (sur ponction biopsie) :
Rabdomyosarcome embryonnaire type sense.

Stade IV

- 30.9.57 : irradiation d'emblée, la tumeur étant jugée inextirpable, au 220kV à la dose de 3500 r en 4 semaines sur une partie seulement du pelvis sans résultats notable sur la tumeur.

Erythème local.

- 23.10.57 : métastases pulmonaires multiples, rapidement croissantes découvertes en cours d'irradiation.

Décès 4 mois après le diagnostic.

Observation n° 4 Marie-Christine C.

Fille née le 9.7.54

- 9.64 : à 10 ans survenue d'une petite hématurie, cystite avec dysurie et pollakiurie, fièvre à 38°, infection urinaire à colibacilles qui persistent malgré le traitement médical.

Un mois après : altération de l'état général. Globe vésical disparaissant incomplètement après sondage. Tumeur perçue au toucher rectal.

- Urographie : dilatation des voies urinaires supérieures plus marquée à gauche.
- Cystographie sus pubienne : volumineuse tumeur bourgeonnante de la base de la vessie.
- Radio de thorax normale.
- Urée sanguine : 0,90 g/l albuminurie : 3,90 g/l.

6 30.10.64 : intervention (BORDES)

"Volumineuse tumeur vésicale bloquée dans le petit bassin. La dissection est relativement aisée. Pas d'adénopathies. Foie et péritoine macroscopiquement normaux. Exérèse en bloc de la région urétrale;urétérosigmoïdostomie".

Anatomie pathologique :
Pièce opératoire de 450 g. Tumeur polypoïde implantée au niveau du trigone gagnant la face postérieure de l'urètre.

- Histologie : Rhabdomyosarcome embryonnaire myoblastique infiltrant la paroi vésicovaginale et le méat urétral.

Stade IIa

- 14.11.64 : irradiation périnéale au Betatron avec actinomycine. Interruption à 4335 rads (délivrés en 4 semaines) pour réaction cutanée intense.

Métastases pulmonaires 3 mois après le diagnostic. Volumineuse masse épigastrique.

Décès 5 mois après le diagnostic.

Observation n° 5 Laurent M.

Garçon né le 21.10.64

- Avril 68 : A 3 ans 1/2 : épisode de dysurie avec pollakiurie, infection urinaire.

2 mois après : rétention aigue d'urine et découverte d'une masse antérieure bilobée au toucher rectal.

Urographie intraveineuse :
cavités excrétrices normales
image lacunaire du bas fond vésical confirmée par la cystographie rétrograde.

Cystoscopie : vessie normale
urètre postérieur irrégulier.

A la cystotomie pour biopsie : formations polypoïdes au niveau du col de la vessie et de l'urètre postérieur.

Radio du thorax normale.

- 12.6.68 : intervention (VALAYER)

"tumeur envahissant la totalité du petit bassin. Cystectomie avec curage lymphoganglionnaire et cellulectomie pelvienne. Rupture de débris tumoraux pendant l'exérèse. Foie macroscopiquement normal. Les uretères sont implantés dans le sigmoïde".

- Histologie : Rhabdomyosarcome embryonnaire type dense.

Un ganglion local est métastatique.

Stade III

- 28.6.68 : irradiation au Betatron avec actinomycine 5000 rads en 34 jours. Bien supportée à l'exception d'une pigmentation locale.

- 9.68 : hydronéphrose gauche.

Lymphographie : adénopathie lomboaortique gauche métastatique.
Envahissement rapide rétropéritonéal.
Echec de la tentative d'exérèse ; urétérostomie cutanée gauche.

- 11.68 : décès 7 mois après le diagnostic.

Observation n° 6 Jean-Philippe C.

Garçon né le 12.3.69

- Août 68 : à 9 ans : découverte par les parents d'une tuméfaction périnéale. Pollakiurie, cystalgies et altération rapide de l'état général.

1 mois après à l'examen : tuméfaction périnéale, indépendante des testicules, indolore.

- Urographie intraveineuse :
Image lacunaire du bas fond vésical
élongation de l'urètre postérieur
dilatation et stase del'uretère gauche

- Radios du squelette normales.

- Radio de thorax : métastases pulmonaires bilatérales en lâcher de ballons.

- Biopsie par courte incision longitudinale sur le bord gauche de la tumeur.

- Histologie : Rhabdomyosarcome embryonnaire type dense.

Stade IV.

- 25.9.68 : irradiation au 250 kV avec actinomycine.

2000 rads en 3 semaines, sur le pelvis et les deux poumons. Continuée au niveau du pelvis au Betatron jusqu'à une dose totale de 4600 r (en 7 semaines) : la tumeur n'est pratiquement plus palpable.

Majoration des métastases pulmonaires malgré la chimiothérapie (endoxan, méthotrexate).

Décès 7 mois après le diagnostic par insuffisance respiratoire.

Observation n° 7 Jean-Baptiste O.

Dossier 69 058 59
Garçon né le 5.12.63

- Mars 69 : à 5 ans 1/2 apparition de douleurs inguinales droites. Palpation d'une masse suspubienne retrouvée au toucher rectal.

- Urographie intraveineuse :
Calcifications pelviennes à droite
voies excrétrices normales
refoulement vers la gauche de la vessie et de l'uretère droit.

- Lavement baryté : le rectosigmoïde est laminé.

- Radios du squelette : image de lyse au niveau de la branche droite du pubis.

- L'artériographie confirme l'existence d'une tumeur maligne pelvienne.

- La radio de thorax est normale.

- 28.5.69 : intervention (BRUZIERES)

"Volumineuse tumeur sous péritonéale droite adhérente par son pôle inférieur au col de la vessie et à l'appareil génital profond. L'hémorragie peropératoire est importante. Effraction tumorale avec issue de liquide. Exérèse uniquement de la tumeur".

- Histologie : rhabdomyosarcome alvéolaire (RICPELLE)

- Stade III

Radiothérapie postopératoire refusée par les parents. 3 mois après l'intervention : troubles digestifs et dysurie. Masse suspubienne bosselée retrouvée au toucher rectal. Adénopathie inguinale droite. Majoration de la lésion osseuse du pubis.

Lavement baryté : ampoule rectale laminée.

Lymphographie : les ganglions inguinaux et rétrocruraux droits sont pathologiques.

- 28.8.69 : irradiation au Cobalt 60 à la dose de 4500 rads en 32 jours sur le pelvis et la région inguinale droite, est bien supportée : disparition clinique de la tumeur.

Survenue secondaire d'une ascite sanglante traitée par irradiation de la moitié supérieure de l'abdomen 2000 rads en 15 jours, ponctions évacuatrices, injection locale de dégranol, cure d'oncovin.

- 3 mois après l'irradiation : récidive de l'ascite, masse de la fosse iliaque droite, métastases pulmonaires. Bleomycine, puis endoxan seront sans effet.

- Mai 1970 décès, 14 mois après le diagnostic.

Observation n°8 Isabelle E.

Fille née le 23.6.65

- 30.9.70 : à 5 ans : intervention en urgence avec le diagnostic de plastron appendiculaire (GAUCHET)

"épanchement intrapéritonéal sérchémorragique. Appendice sain. Volumineuse tumeur rompue siégeant au niveau du dôme vésical, contre la paroi abdominale antérieure. Exérèse uniquement de la tumeur".

- Anatomie pathologique

Tumeur polylobée présentant à la coupe des zones blanchâtres fermes, des zones gélatiniformes et des remaniements nécrotiques ou hémorragiques.

- Histologie : rhabdomyosarcome embryonnaire myoblastique, envahissement des fragments d'épiploon.

Stade IV

- Examens complémentaires pratiqués en postopératoire : sont tous normaux : urographie intraveineuse, culot urinaire, HLM, médullogramme. La recherche de cellules tumorales dans les urines est négative.

- 15. 10. 70 : l'irradiation au cobalt 60 de tout l'abdomen est décidée du fait de la rupture tumorale et des métastases épiploïques à la dose de 3500 rads en 4 semaines avec une surimpression au niveau de la tumeur jusqu'à la dose de 5000 rads en 40 jours. L'actinomycine n'a pas été administrée en raison d'un contage de varicelle.

L'irradiation est bien supportée en particulier sans complications hépatiques secondaires.

Récidive locale importante avec ascite en Février 71.

Décès 5 mois après le diagnostic.

Observation n° 9 Florence D.

Dossier 63 43 68

Fille née le 14.6.61

- Avril 63 : à 22 mois alors que l'enfant était propre, apparition d'une pollakiurie persistant sous antibiotiques. Tuméfaction suspubienne palpable et issue à la vulve d'une petite tumeur.

Cystographie : lacune plurilobée de la base de la vessie.

- 12.6.63 : intervention. (AUVERT)

"après cystotomie confirmant le diagnostic, pelvectomie antérieure enlevant en bloc : vessie, utérus, annexes ovaires, partie supérieure du vagin, collerette vulvaire autour du méat urétral. Plusieurs ganglions macroscopiquement normaux. Les deux uretères sont réimplantés dans une vessie sigmoïdienne".

- Histologie : rhabdomyosarcome embryonnaire type dense

Stade I ou II

- Septembre 63 : à l'occasion d'une crise douloureuse, découverte au niveau de la vulve d'un petit polype rouge. Plusieurs prélèvements pratiqués au bistouri électrique ne présentent aucun signe de malignité à l'examen histologique.

- Juin 1964 : infection urinaire à gram négatif. Aucune complication n'a été signalée depuis cette date. L'enfant manipule elle-même l'appareillage de sa vessie sigmoïdienne qui est bien adapté.

Elle a maintenant 11 ans 1/2. Son développement staturo pondéral est normal. Restent à résoudre le problème d'une hormonothérapie substitutive et celui d'une plastie du vagin.

- 1973 : après un traitement uniquement chirurgical, recul de 9 ans, sans signe de récidive.

A noter : la naissance d'un frère qui a une anomalie congénitale : aplasie du rayon externe d'un membre inférieur.

Observation rapportée par AUVERT (1).

Observation n° 10 Robin C.

Garçon né le 28.5.59

- 2.8.1966 : à 7 ans : rétention aigue d'urine brutale. masse perçue uniquement au toucher rectal.

Urographie intraveineuse :

voies urinaires supérieures normales
lacune irrégulière au niveau de la vessie

Radio de thorax normale.

- 17.8.66 : intervention (IMBERT)

"volumineuse tumeur encéphaloïde soulevant la vessie, adhérant en arrière à l'ampoule rectale.

Ablation en bloc de la tumeur, de la vessie et de la prostate nécessitant une symphysiotomie, d'une partie de l'ampoule rectale, d'une masse ganglionnaire sur la paroi pelvienne gauche. Implantation des deux uretères dans une anse iléale isolée dans la fosse iliaque droite".

- Histologie : rhabdomyosarcome embryonnaire myoblastique de la loge vésico-prostatique.

Les ganglions et le prélèvement rectal sont envahis.

La muqueuse vésicale et la portion urétérale sont indemnes.

Stade III_p.

Suites post-opératoires : au 12e jour un épisode subocclusif impose une réintervention montrant des adhérences du grêle à la paroi.

Traitement postopératoire : une cure d'actinomycine 3 semaines après l'exérèse.

Janvier 1967 : 5 mois après l'exérèse :

récidive locale décelée au toucher rectal.
Lavement baryté : diminution de calibre du rectum.
Irradiation du pelvis au Betatron à la dose de 5000 rads en 5 semaines associée à une cure d'actinomycine. Elle est bien supportée : cliniquement la tumeur n'est plus perceptible.
Secondairement : sclérose rectale modérée. Infection urinaire.

Juin 1967 : 5 mois après la première récidive, deuxième récidive pelvienne et métastases pulmonaires bilatérales.

Décès 14 mois après le diagnostic.

Observation n° 11 Patrick M.

Dossier 69 07402

Garçon né le 18.11.1963

Octobre 1968 : à 5 ans : infection urinaire et rétention aigue d'urine.

- Urographie intraveineuse :

Voies urinaires supérieures normales.

- Cystographie rétrograde :

Image lacunaire du bas fond vésical.

- 22.10.1968 : intervention (BOUREAU)

"toute la loge vésicale est infiltrée. Foie normal. Adénopathies iliaques. Pelvectomie antérieure avec section de l'urètre sous l'arcade pubienne, curage ganglionnaire des aires iliaques et obturatrices.
Anastomose des uretères dans l'ampoule rectale".

- Anatomie pathologique :

Tumeur botryoïde de la loge prostatique atteignant le trigone.

- Histologie :

Rhabdomyosarcome embryonnaire type lâche. Les ganglions prélevés sont envahis. La graisse périvésicale est indemne.

Stade III.

- Octobre 1969 : Récidive locale un an après l'exérèse. Emission de sang (mêlé aux urines) par l'anus. Masse suspubienne retrouvée au toucher rectal.

- 16.10.1969 : intervention :

"nombreuses adhérences épiploïques et intestinales. Tumeur médiane arrondie encastrée dans le petit bassin.

Exérèse complète macroscopiquement".

- Histologie : est celle de la tumeur initiale.
Irradiation postopératoire au Cobalt 60, 5000 rads en 33 jours. Est bien supportée.
La chimiothérapie : une cure d'actinomycine associée en début d'irradiation, puis successivement oncovin, endoxan.

- Août 1970 : séquelles de la radiothérapie.
Sclérose rectale, incontinence. Oedème suspubien, des organes génitaux externes et de la racine des cuisses.

- Septembre 1970 : un an après la première récidive, deuxième récidive sous la forme d'une tumeur bourgeonnante extériorisée à l'anus et infiltration périnéale.

Décès par occlusion 2 ans après le diagnostic.

Observation n° 12 Jean-Philippe N.

Garçon né le 29.10.1968.

- Février 1971 : à 28 mois : douleurs abdominales, rétention aigue d'urine. Notion de dysurie depuis la naissance.

Au toucher rectal : perception d'une tumeur antérieure limitée latéralement par deux sillons. Le reste de l'examen clinique est normal à l'exception de nombreuses taches café au lait.

- Cystographie : vessie à bords encochés, refoulée en haut et en avant.

- Lavement baryté : compression du rectum et du sigmoïde.

- Biopsie par laparotomie et cystotomie confirme qu'il s'agit d'un rhabdomyosarcome embryonnaire.

- 2.3.71 : Intervention (GRUNER)

"tumeur volumineuse de la corne droite de la vessie. Dissection difficile. Effraction tumorale. Volumineux ganglion iliaque primitif. Prostatocystectomie totale. Urétérostomie cutanée bilatérale".

Suites postopératoires : infection de la plaie.

Histologie : Rhabdomyosarcome de type lâche et dense avec maturations myoblastiques. Un ganglion est envahi.

Stade III.

Irradiation postopératoire au Cobalt 60 du pelvis commencée le 29.3.71 interrompue à la dose de 2000 rads en 15 jours pour réaction cutanée intense et troubles digestifs ayant nécessité une alimentation parentérale pendant 48 heures.

Evolution : hématurie bilatérale. Infection urinaire rebelle aux antibiotiques par voie générale et aux lavages locaux par les sondes urétérales.

Avril 1971 : évacuation d'une collection purulente située en arrière du scrotum.

- Juin 1971 : 3 mois après l'exérèse : intervention pour constituer une vessie iléale : découverte de petites tumeurs péritonéales, malignes à l'examen histologique.

Réintervention précoce pour lâchage de suture.

Les parents reprennent l'enfant contre avis médical.

Décès 11 mois après le diagnostic.

Observation n° 13 Christian J.

Dossier 68 00468

Garçon né le 16.5.60.

- Septembre 1967 : à 7 ans : rétention aigue d'urine après un bref épisode de pollakiurie.

- Urographie intraveineuse : uretères refoulés en dehors dans leur trajet pelvien.

- Cystoscopie : diagnostic de lithiase vésicale.

- 6.10.1967 : intervention.

"tumeur pédiculée du dôme de la vessie dont une des franges est calcifiée. Exérèse uniquement de la tumeur".

Histologie : tumeur bénigne.

- Décembre 1967 : 2 mois après l'exérèse tumorale : nouvelle rétention aigue d'urine. Tumeur suspubienne dure retrouvée au toucher rectal.

Urographie intraveineuse : dilatation bilatérale des voies urinaires supérieures. Lacune en grappe de raisin au niveau de la partie droite de la vessie, soulevant les méats urétéraux.

- 9.1.1968 : intervention (PELLERIN)

"énorme tumeur intravésicale, sans adhérences. Pelvectomie antérieure avec section de l'urètre très en avant dans l'urètre pénien. Curage cellulo-ganglionnaire.
Anastomose urétérosigmoïdienne".

Anatomie pathologique :
Tumeur de 330g, végétante dans la lumière de la vessie, compacte au niveau du trigone et de la prostate.

Histologie : les ganglions sont indemnes et la résection urétérale est en zone saine. Classe stade II (au moment de la récidive).

- 24.1.1968 : irradiation postopératoire du pelvis au Betatron, 4500 rads en 35 jours est bien supportée.
Une cure d'actinomycine est associée.

- Juin 1969 : incontinence anale pour les urines. Dilatation de la voie urinaire supérieure droite.

Intervention : urétérostomie cutanée bilatérale transiléale.

Absence de récidive 17 mois après l'exérèse.

- Octobre 1970 : occlusion intestinale aigue sur bride impose une nouvelle intervention compliquée de fistule du grêle nécessitant une réintervention précoce avec résection.

- Mars 1973 : va bien. L'appareillage de la vessie iléale fonctionne bien.

Vivant avec un recul de 5 ans.

Observation n° 14 Gilles L.

Garçon né le 22.3.1966.

- Juin 1969 : à 3 ans : rétention aigue d'urine brutale. Infection urinaire à proteus.
Cystoscopie et cystographie auraient été normaux.

1 mois après examen clinique normal.

- Urographie intraveineuse : dilatation bilatérale des voies urinaires supérieures.

- Cystographie : vessie refoulée vers le haut, amputée par une image lacunaire irrégulière.

- Cystocopie : tumeur à développement cervical antérieur.

- Radio de thorax normale.

- 25.7.1969 : intervention (VALAYER)

"volumineuse tumeur intravésicale sans adhérences, occupe le petit bassin. Foie et péritoine normaux. Pelvectomie antérieure avec section de l'urètre au niveau du veru montanum.
Curage ganglionnaire iliaque. Urétérosigmoïdostomie.
Exérèse complète macroscopiquement".

Anatomie pathologique :

tumeur bourgeonnante blanchâtre implantée sur le trigone et infiltrant largement la paroi vésicale et la région des vésicules séminales.

Histologie : rhabdomyosarcome embryonnaire myoblastique

Stade II_a

Irradiation post-opératoire du pelvis au Cobalt 60 commencée le 13.8.69 à la dose de 5000 rads délivrés en 35 jours.
Elle est bien supportée.

Chimiothérapie : 6 cures d'actinomycine, la première en début d'irradiation, les suivantes espacées de 4 mois.

Evolution : complications digestives et urinaires.

- Octobre 1970 : incontinence. Sclérose au toucher rectal.

.complications digestives :

- Août 1971 : rectorragies minimes,
lavement baryté : rétrécissement recto-sigmoïdien.

- Avril 1972 : lavement baryté : sclérose de tout le rectosigmoïde.

.complications urinaires :

- Novembre 1971 : urée sanguine : 0,60g/l. Stase urétérale bilatérale avec reflux sigmoïdo-urétéral bilatéral font

pratiquer une vessie iléale. 28 mois après l'exérèse : il n'existe aucun signe de récidive, le mésentère est scléreux et le sigmoïde est accolé à la paroi.

- 22.2.1973 : dernière consultation.

Survie : recul de 3 ans et demi.

°
° °

Observation n° 15 Anne Marie R.

Dossier 69 8040 LF

Fille née le 5.12.1965.

- 21.10.1969 : à 4 ans : épisode d'oligurie avec dysurie et hématurie.

Tuméfaction suspubienne retrouvée au toucher rectal.

Urographie intraveineuse : vessie amputée par une lacune latérale droite.

Artériographie confirme le diagnostic de tumeur inter-vésico-utérine.

10.11.69 : intervention (PELLERIN-BERTIN)

"tumeur de la partie droite du dôme vésical inflammatoire, adhérant à l'épiploon.

Examen histologique extemporané : sarcome.

Pelvectomie antérieure enlevant les organes génitaux internes, l'urètre. Gurage ganglionnaire. Urétérosigmoïdostomie. Foie normal. Pas d'adénopathies lomboaortiques".

Anatomie pathologique :

Masse blanchâtre infiltrant la paroi vésicale et le tissu cellulo adipeux sous péritonéal.

Muqueuse vésicale, ganglions, organes génitaux sont indemnes.

Histologie : sarcome embryonnaire impossible à typer.

Stade II_a

- 15.12.1969 : irradiation postopératoire au Cobalt 60 sur le pelvis à la dose de 5000 rads en 32 jours entraîne une diarrhée, un érythème du champ postérieur.

Chimiothérapie : 6 cures d'actinomycine, les deux premières en début et fin d'irradiation, les quatre dernières espacées de 3 mois.

Evolution :

Complications urinaires :

- Avril 1971 : acidose hyperchlorémique avec élévation de l'urée sanguine à 1g/litre et dilatation pyelo urétérale droite font décider 17 mois après l'exérèse une réimplantation urétérosigmoïdienne (découverte d'un feutrage du petit bassin, d'une sténose de l'anastomose urétérosigmoïdienne D, induration des uretères terminaux, absence de récidive).

Infections urinaires rebelles au traitement médical.
Urée sanguine élevée.

Complications digestives :

- Une sclérose rectale avec importante stase colique impose en Janvier 1972 une nouvelle intervention pour libérer

le colon du bloc fibreux du petit bassin. Plicature mésentérique selon la technique de Childs Philip, suivie de la normalisation de l'urée sanguine.

- Novembre 1972 : examen clinique normal en dehors d'une sténose modérée du canal anal. Sonde rectale posée chaque nuit pour éviter la stase stercorale et urinaire dans le colon.

Vivante. Recul 3 ans et demi.

o
o o

Observation n° 16 Nadia G.

Dossier 71 8370 KE

Fille née le 8.7.69.

- 9.10.71 : à 2 ans : épisode dysurique avec hématurie et infection urinaire à Klebsielle.
Globe vésical.

Urographie intraveineuse :
Voies urinaires supérieures normales.
Image lacunaire en grappe au niveau de la base de la vessie.
Radio de thorax normale.

- 25.10.71 : intervention PELLERIN)

"tumeur faisant corps avec la région vésico-urétéro-vaginale. Le douglas est libre. Exérèse en bloc de la vessie, l'urètre, et de l'appareil génital. Dissection aidée par une symphysiotomie.

Les deux uretères dilatés sont réimplantés dans le sigmoïde".

Anatomie pathologique : tumeur botryoïde de 83g du côté droit de la vessie.

Histologie : rhabdomyosarcome embryonnaire myoblastique infiltrant le col de la vessie et l'urètre. Les organes génitaux et les ganglions sont indemnes.

Stade II

Suites post-opératoires : au 18e jour un syndrome occlusif impose une réintervention découvrant des adhérences épiploïdes et deux brides.

- 30.11.1971 : irradiation post-opératoire au Cobalt 60 du pelvis à la dose de 4500 rads en 30 jours avec cure d'actinomycine en début d'irradiation, rectorragies et amaigrissement pendant l'irradiation.

Chimiothérapie de février 72 à décembre 72 : triple chimiothérapie alternée après la première cure d'actinomycine : cure d'oncovin - deuxième cure d'actinomycine
cure d'endoxan - cure d'oncovin.

Evolution : constipation, douleurs à la défécation, rectorragies minimes et répétées. Canal anal rigide au toucher rectal.

- Avril 72 : lavement baryté : rétrécissement recto-sigmoïdien avec importante dilatation en amont.

- Février 73 : épisode subocclusif. Colostomie.

Vivante. Recul de 18 mois.

Observation n° 17 Bernard B

Dossier 72 736 HP

Garçon né le 11.6.68

- 14.1.72 : à 3 ans et demi, rétention aigue d'urine suivant un épisode dysurique de 8 jours. Infection urinaire à colibacille. Tumeur pelvienne retrouvée au toucher rectal, perçue après sondage vésical.

Urographie intraveineuse : aspect de vessie en parachute.

Urétrographie rétrograde : étirement et déviation de l'urètre postérieure.

Biopsie par voie périnéale : sarcome embryonnaire.
Radio de thorax normale.

- 31.1.72 : intervention (PELLERIN)

"volumineuse tumeur sans adhérences, bloquant le petit bassin, refoulant la vessie vers le haut, laminant le rectum, pelvectomie antérieure avec section de l'urètre à la partie initiale de l'urètre pénien. Foie et péritoine normaux. Curage ganglionnaire. Implantation des deux uretères dans le rectum".

Réintervention précoce pour fuite au niveau de l'anastomose urétéro-rectale droite : une sonde urétérale est mise en place.

Anatomie pathologique : tumeur encéphaloïde vésico-prostatique pesant 300g.

Histologie : rhabdomyosarcome embryonnaire de type dense. Ganglions prélevés et appendice indemnes.

Stade II_a.

- 14.3.72 : irradiation post-opératoire du pelvis au Cobalt 60 (6 semaines après l'exérèse en raison d'un contage de varicelle) 4500 rads en 36 jours. L'étalement plus long et l'absence d'actinomycine associée dans le but de réduire les complications secondaires. Erythème local et induration suspubienne.

Chimiothérapie du 28 avril au 3 Octobre : triple chimiothérapie en cures alternées : oncovin-actinomycine-endoxan.

- Octobre 1972 : 9 mois après l'exérèse apparition de métastases pulmonaires pour lesquelles on décide une exérèse chirurgicale en raison de l'inefficacité supposée de leur traitement par chimiothérapie et irradiation :

- Novembre 1972 : exérèse de 4 métastases pulmonaires droites, 2 métastases pulmonaires gauches. Après l'intervention :

- Décembre 1972 : récidive locale découverte au toucher rectal.

Traitement : adriamycine, sans succès.

Décès 12 mois après le diagnostic.

° ° °

Observation n° 18 Stéphane L.

Dossier 72 2843

Garçon né le 1.9.70

- Février 1972 : à 17 mois hématurie avec caillots, examen clinique normal.

- Urographie intraveineuse :
Voies urinaires supérieures normales,
vessie allongée à contours irréguliers,
lacune polycyclique du bas fond vésical.

- Urètroscopie : lésion tumorale blanchâtre en grappe de l'urètre postérieur et du col de la vessie respectant les méats urétéraux.

- Radio du thorax normale.

Histologie : sarcome, à l'examen d'un fragment tumoral émis spontanément dans les urines.

- 29.2.72 : intervention (BRUZIERE)

"tumeur à peine infiltrante, sans adhérences, de la prostate et du trigone. Pelvectomie antérieure avec section de l'urètre dans la région bulbaire.

Curage ganglionnaire.

Urétérostomie cutanée transsigmoïdienne".

. Anatomie pathologique : tumeur mollasse polypoïde implantée à la face postérieure de la vessie. Muqueuse vésicale ulcérée.

. Histologie : rhabdomyosarcome embryonnaire myoblastique. Prostate envahie, urètre et déférent gauche indemnes.

. Stade II_b.

Suites post-opératoires : au 15e jour, réintervention pour occlusion : adhérences épiploïques et accollement de la dernière anse grêle dans le petit bassin.

- 15.3.72 : irradiation post-opératoire du pelvis au Cobalt 60, 4500 rads en 42 jours (le testicule droit ayant été déplacé temporairement en dehors du champ irradié dans le tissu sous-cutané de la fosse iliaque droite).

Amaigrissement, érythème du champ postérieur, épithélite suintante de la cicatrice.

Chimiothérapie : en cures alternées après l'irradiation à partir de Juillet 1972 : cure d'actinomycine, d'oncovin, d'actinomycine, d'endoxan.

Evolution : examen clinique normal, infection urinaire à proteus.

Vivant : recul 12 mois.

Observation n° 19 Christophe F.

Dossier 72 3040WM

Garçon né le 26.5.63

- A 9 ans rétention d'urine brutale cédant spontanément. Se renouvelle un mois après.

- 23.3.72 : intervention précédée d'une irradiation en flash de 850 rads (CUCKIER-AKROUT)

"tumeur énorme occupant tout le petit bassin et empêchant toute dissection. Pelvectomie complète avec amputation abdomino-périnéale du rectum, urétrectomie totale. Rupture tumorale en cours d'intervention.
Curage ganglionnaire. Colostomie gauche terminale.
Urétérostomie cutanée transiléale.
Foie et péritoine normaux".

Suites post-opératoires : reprises du transit au dixième jour.

Histologie : rhabdomyosarcome embryonnaire type dense avec quelques maturations myoblastiques. Sur un fragment la tumeur adhère à une structure intestinale. Ganglions, uretères terminaux et urètre sont indemnes.

- Stade III_a.

- 18.4.72 : irradiation post-opératoire du pelvis au Coblat 60 à la dose de 3500 rads en 31 jours.
Pendant l'irradiation : douleurs abdominales, asthénie, diarrhée sans retentissement sur la courbe de poids.

Chimiothérapie en cures alternées après l'irradiation :

Oncovin-actinomycine-endoxan. Deuxième cure d'actinomycine en novembre 1972 puis d'endoxan.

L'actinomycine mal tolérée (vomissements et asthénie lors de la première cure, thrombopénie et syndrome septicémique lors de la deuxième) est interrompue, remplacée par une injection d'adriamycine.

Evolution de Mai à Novembre 1972 :
Oedème des organes génitaux et de la région suspubienne. Lombalgies droites, dilatation modérée de la voie urinaire supérieure droite, non évolutive sur les contrôles successifs. Infection urinaire à proteus puis à pyocyanique malgré l'antibiothérapie continue.

- Février 1973 : induration du pelvis, oedème intermittent des bourses.

- Mars 1973 : récidive périnéale.

Vivant recul 12 mois.

CONCLUSIONS

Cette étude a porté sur 19 observations de rhabdomyosarcomes vésicaux et prostatiques de l'enfant, recueillies de 1955 à 1972 dans le service de Pédiatrie de l'Institut Gustave Roussy. Le recrutement a nettement augmenté ces dernières nnnées : 14 observations sur 19 depuis 1965.

L'âge des enfants se situe entre 8 mois et 10 ans avec une moyenne de 4 ans.

Les troubles mictionnels sont souvent révélateurs : présents dans 15 cas, dont 7 fois à type de rétention aigüe d'urine. L'infection urinaire est fréquente : 8 cas ; l'hématurie est le plus souvent associée aux autres signes : 3 cas, isolée dans un seul cas.

La tumeur était perceptible cliniquement dans 13 cas : suspubienne 8 fois, périnéale 2 fois, décelée au toucher rectal 3 fois. Dans un cas un petit bourgeon était extériorisé à la vulve. Dans 2 cas, existait un globe vésical sans tumeur palpable.

Le bilan radiologique comporte essentiellement une urographie avec cystographie et uréthrographie, complétée si nécessaire par cystographie rétrograde (4 cas), cystoscopie (2 cas). Elle montre une lacune polycyclique de la base de la vessie, une déformation de l'urèthre postérieur.

D'autres examens sont moins importants : lavement baryté : 5 cas ; artériographie : 2 cas.
La radiographie du thorax systématique a montré 2 fois des métastases pulmonaires d'emblée.

Le diagnostic histologique est fondé sur la pièce d'éxérèse : l'examen histologique extemporané lors de l'inter-

vention (d'interprétation parfois difficile) est préférable à la biopsie pré-opératoire qui peut entraîner une poussée de la tumeur.

Il existe deux aspects macroscopiques :

- une forme compacte infiltrante,
- une forme botryoide dans la lumière vésicale.

Le point de départ de la tumeur est difficile à préciser du fait de son extension loco-régionale. L'atteinte du trigone, seule ou associée à celle de la prostate est prédominante : 12 cas.

Histologiquement, il s'agit presque toujours de rhabdomyosarcomes embryonnaires : 16 cas.

Une classification en stade I à V a été tentée rétrospectivement : les cas récents ont été diagnostiqués à un stade moins évolué que celui des malades plus anciens.

Les malades ont été groupés en trois séries en fonction de leur traitement ; le traitement des malades de la troisième série a donné des résultats nettement meilleurs que celui des deux premières séries : il a associé à une exérèse large (pelvectomie antérieure 6, pelvectomie complète 1), une irradiation post-opératoire de 4500 à 5000 rads et une chimiothérapie. Ce traitement a permis d'obtenir 5 survies sur 7, sans récidive tumorale et sans métastases, avec un recul de 1 à 5 ans.

4 survivants sur 5 présentent des complications iatrogènes, digestives et urinaires préoccupantes. Des modifications dans les conditions du traitement pourront peut-être réduire ces complications secondaires, sans diminuer le taux de survie : la vessie intestinale abouchée à la peau, semble donner actuellement de meilleurs résultats que le Coffey.

Vu le Président de Thèse :

M. AUVERT

Vu le Doyen de la Faculté

M. RAPIN

Vu et Permis d'Imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET

BIBLIOGRAPHIE

1 - AUVERT J. et WEISGERBER

Résultats de la chirurgie d'exérèse large dans le sarcome du sinus uro-génital de l'enfant.
J. Urologie et de Nephrol. Tome 79, 1972, n° 1-2, pp. 110-111.

2 - BAILEY W.C., HOLADAY W.J.

Rhabdomyosarcoma in childhood : a review of 14 cases.
Ana. Arch. of surgery 82, 943-949, 1961.

3 - BHANSALI S.K.

Sarcoma botryoïdes of the bladder : occurence in childhood.
J. Urology, 87, 871-875, 1962.

4 - CASSADY J.R., SAGERMAN R.H. et Coll.

Radiation therapy for rhabdomyosarcoma.
Radiology, 91, 116-120, 1968.

5 - CUCKIER, BENHAMOU, LAURENT, BOUKER

5 observations de sarcome de sinus uro-génital chez le petit garçon, 2 survies prolongées après pelvectomie antérieure, cellulectomie du petit bassin et chimiothérapie.
J. Urol. Nephrol. 74, 813-829, 1968.

6 - DARIDON F., ARNAUD L., LE MANACH, CASTEL Y.

Sarcome botryoïde de la vessie : à propos d'une observation
Ouest Med., 22, 569-573, 1969.

7 - DEBAUCHEZ C., BENHAMOU G., et Coll.

Le sarcome du sinus uro-génital du petit garçon. A propos de cinq observations.
Ann. Pédiat., 17, 284-292, 1970.

8 - DISSARD P.

Forme clinique, évolution et traitement médical des lésions intestinales actiniques.
Sem. Hôp. Paris, 10, 435, 1968.

9 - EDWARD S., TANK, SHELANL, FELIMANN, ERVINS, WHEELER, WEAVER and JACK LAPIDES.

Treatment of urogenital tract rhabdomyosarcoma in infants and children.
J. of Urology, Vol. 107, 324-328, 1972.

10 - ESCHWEGE F., CHASSAGNE D.

Les risques de la radiothérapie pelvienne.
Revue du Praticien, 28, 3929- 1972.

11 - FLAMANT F.

Sarcomes embryonnaires de l'enfant.
Vie médicale 31, 3647-3658, 1972.

12 - GOODWIN W.F., MIMS MM. et Coll.

Rhabdomyosarcoma of the protate in a child. First 5 year survival combined treatment by preoperative, local irradiation, actinomycin D intra-arteral nitrogen mustard and hypothermia, radical surgery and ureterosigmoidostomy.
J. Urology, 99, 651-655, 1968.

13 - JARMAN W.D., KENFALY J.C.

Polypoid rhabdomyosarcoma of the bladder in children.
J. Urology, 103, 227-231, 1970.

14 - JAY L., GROSFELD, JOHN P., SMITH and WILLIAM CLAWORTHY Jr.

Pelvic rhabdomyosarcoma in infants and children.
J. Urology vol. 107, 673-675, 1972.

15 - JOHNSON W.W.

Rhabdomyosarcoma of prostate with extensive central nervous system metastases : a case report.
J. Urology, 84, 758-760, 1960.

16 - JOHNSON W.

Immunochistologic studies of tumors containing myosin.
Am. J. Path. 47, 1139, 1965.

17 - JONES C.B., OBERMAN H.A.

Rhabdomyosarcoma of the bladder : occurence in childhood and in advanced age.
J. Urology, 91, 533-537, 1964.

18 - HENRY G.W.

Sarcoma of the urinary bladder in children with a review of the litterature.
Am. J. Roentgenal 62, 843- 1949.

19 - KAFKA V., KROLUPPER M. et coll.

Rhabdomyosarcoma of the bladder in childhood : report of success fully treated case.
J. Urology, 96, 210-213, 1966.

20 - LAGROT F., COHEN-SOHAL, L.

Un cas de rhabdomyosarcoma vésico-prostatique.
Pédiatrie, 17, 446- 1962.

21 - LAUGIER A.

L'abdomen face aux rayons.
Revue du Praticien, 28, 3875- 1972.

22 - LAUGIER, SCHLIENGER, LEFUR, ECHWEGE

Prévention des radiolésions digestives.
Sem. des Hôp., 10, 449-454, 1968.

23 - LANGE J., ETCHEVERRY M., LANCE D.

Rhabdomyofibrome de la vessie du rhabdomyosarcome
J. Urolog. Nephrol., 73, 747-754, 1967.

24 - LAVERGNE L., SANDER G.

Un cas de rhabdomyosarcome du sinus uro-génital chez un nouveau-né.
Montpellier, Chir., 12, 169-176, 1966.

25 - LAWRENCE W.

Embryonal rhabdomyosarcoma.
Cancer, 17, 361-376, 1964.

26 - LEGIER J.F.

Botryoïde sarcoma and rhabdomyosarcome of the bladder review of the litterature and report of 3 cases.
J. of Urology, 86, 5, 585-590, 1961.

27 - MACKENZIE CM., MD FACS TARA

Non extirpative treatment of myosarcomas of the bladder and prostate.
Cancer p. 329-334, Août 1971.

28 - MACKENZIE, RANALD MD, CHM, FACS

Myosarcoma of the bladder and prostate
Cancer n°22 p. 833 ; 1968

29 - MALAFOSSE

Complications colo-rectales des irradiations pelviennes.
Revue du praticien 1972, 22, 11.

30 - MARSHALL V.F.

A five year cure of rhabdomyosarcoma of the prostate in childhood.
J. Pediatrie Surg., 4, n° 3, p. 366 , 1969.

31 - MILLER H.C., BENJAMEIN J.A. et coll.

Sarcomes botryoïdes a 7 years survival.
J. Urology, 101, 567-569, 1969.

32 - MOSKOWITZ M., ROSENBAUM H.T. et Coll.

Calcified embryonal rhabdomyosarcoma with local bone invasion.
Radiology, 91, 121-122, 1968.

33 - NEZELOFF C., LAURENT M. et coll,

Le sarcome embryonnaire. Etude du caryotyope de 7 observations.
Bull. Ass. Franc. Cancer, 54, 423-446, 1967.

34 - NEZELOFF C., LAURENT M.

Le sarcome embryonnaire, Etude histochimique.
Bull. Ass. Franc. Cancer, 54, 335-348, 1967.

35 - PARKER P., PERCYL, SMITH and Thomas K. RATHMELL

Sarcoma botryoïde of the bladder. Successful therapy by cystectomy.
J. Urology, 82, 494-496, 1972.

36 - PELLERIN, BERTIN

Les sarcomes embryonnaires abdomino-pelviens de l'enfant. 29 observations.
Symposium européen d'oncologie pédiatrique.
Madrid, 6-11-69 (à paraître).

37 - PINKEL D., PICKREN J.

Rhabdomyosarcoma in children
J.A.M.A., 175, 293-298, 1961.

38 - PRATT C.B.

Response of childhood rhabdomyosarcoma to combination chemotherapy.
J. Pediat., 74, 791-794, 1969.

39 - PRUD'HOMME DE SAINT MAUR P.

Le sarcome embryonnaire de l'enfant. Etude anatomo-clinique de 82 cas.
Thèse Paris Edition AGEMP 1967.

40 - RIGBY C.G.

Rhabdomyosarcoma. The pathology of rhabdomyosarcoma in children.
Proc. Roy. Soc. Med., 59, 411-412, 1966.

41 - RUTLEDGE F., SULLIVAN M.P.

Sarcomes botryoïdes
Annales N.Y. Acad. Sciences 142, 694, 708 1967.

42 - SCHWEISGUTH, PELLERIN, CENDRON, MARCHANT.

Sarcomes du sinus uro-génital chez l'enfant.
Arn. Pediatrie 10, 461-469, 1959.

43 - SHANDS W.C.

Soft tissue sarcomas in children an adults : a study of 85 cases.
Am. Surg., 29, 811-822, 1963.

44 - SUTOW W.W., SULLIVAN, M.P. et coll.

Prognosis in childhood rhabdomyosarcoma.
Cancer 25, 1384-1390, 1970.

45 - SMITH B.A.

Sarcome botryoïde : rhabdomyosarcome de la vessie.
J. Urology, vol. 82, 101-104, 1959.

46 - TOKER C.

Embryonal rhabdomyosarcoma. An ultrastructural study
Cancer, 21, 1164-1170, 1968.

47 - VERAGUTH P.

Diagnostic radiologique des lésions actiniques de l'intestin.
Sem. Hôp. 10, 444-448, 1968.

48 - VIRENQUE J., CAUBERT J. et coll.

Les sarcomes embryonnaires de l'enfant. Six observations.
Ann. Chir. 22, 979-985, 1968.

49 - WEAVER R.C., CARD R.Y., RUEB R.L.

Polypoid rhabdomyosarcoma of the bladder.
J. Urolog., 85, 297 1961.

50 - WEISSMAN M.J., GAETA J.F., ALBERT D.J.

Childhood uro-genital sarcoma.
Dept. H,TH Roswell Park Memorial Inst. Buffalo. N.Y. USA.
J. Surg. Oncol. 4, 109-116, 1972.

51 - WILLIAMS I., SCHISTAD G.

Lower urinary tract tumor in children.
Britain, Urolog. 36, 51-65, 1964.

52 - WILLIAMS I.D,

Rhabdomyosarcoma of the genitourinary tract.
Proc. Roy. Soc. Med. 59, 413-414, 1966.

53 - ZOLLINGER, H.U.

Les conséquences anatomopathologiques des irradiations abdominales.
Sem. Hôp. Paris, 44, 10, 423 , 1968.

° ° °